FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1963

THÈSE

N° 768

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

Panaghiotis ANAGNOSTOPOULOS

né le 24 mai 1936 à PATRAS (Grèce)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le : 1963

ECTASIES CANALICULAIRES PRECALICIELLES

ET MONOKYSTOSE CENTROPAPILLAIRE DIFFUSE.

Président : Mr. HAMBURGER, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1963

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

Panaghiotis ANAGNOSTOPOULOS

né le 24 mai 1936 à PATRAS (Grèce)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

ECTASIES CANALICULAIRES PRECALICIELLES

ET MONOKYSTOSE CENTROPAPILLAIRE DIFFUSE.

Président : Mr. HAMBURGER, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

1-2-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . **Gaston CORDIER**
2e ASSESSEUR . . . . . **Paul CASTAIGNE**

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BADLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	GIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaire . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse :

A la mémoire de mon père .

A ma mère, en témoignage d'affection et de reconnaissance .

A mon beau-père et à ma belle-mère .

A ma femme, avec toute mon affection .

A mon frère et à ma soeur .

A mes amis

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549214_0019

A mon Maître, le Professeur Jean HAMBURGER

Professeur de Clinique Médicale

Médecin de l'Hôpital NECKER

En témoignage de mon profond respect et de ma vive gratitude, pour le grand honneur qu'il me fait de bien vouloir accepter la présidence de ma thèse .

Je tiens à lui exprimer ici ma respectueuse admiration, ma profonde reconnaissance et mon entier dévouement .

A Monsieur le Docteur Bernard ANTOINE

Médecin des Hôpitaux de Paris

Il m'a inspiré le sujet de cette thèse .
Il n'a cessé de m'encourager par sa bienveillante sollicitude .

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma profonde gratitude .

A mon Maître le Professeur Jean TURCHINI

Doyen de la Faculté de Médecine de Montpellier

Professeur d'Histologie à la Faculté de Médecine de Montpellier

Officier de la Légion d'Honneur

Membre de l'Académie Nationale de Médecine .

Il a guidé mes premiers pas dans la médecine .
Je tiens à lui exprimer ma reconnaissance pour le bienveillant accueil qu'il m'a réservé, la maîtrise de son enseignement et son enthousiasme communicatif .

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

Externat

Professeur CORDIER

Professeur PASTEUR-VALLERY-RADOT

Professeur BROUET

Professeur RICHET

Professeur CASTAIGNE

Internat

Professeur SOULIE

Professeur HAMBURGER

Professeur MILLIEZ

Professeur J. BERNARD

Professeur J. MARIE

Professeur Ag. ROYER

Professeur FAUVERT

Docteur SIGUIER

Aux Médecins-Assistants du service du Professeur J. HAMBURGER

Professeur Ag. J. CROSNIER

Docteur J.C. FUNCK-BRENTANO

Docteur H. DUCROT

Docteur J. DORMONT

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine . Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail . Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime .

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères .

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses . Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes confrères, si j'y manque .

I N T R O D U C T I O N

C'est à deux médecins padouans, R. CACCHI et V. RICCI (28)(29) que l'on doit l'individualisation, à partir de 1948, de ce groupe nosologique original qu'est la dilatation "kystique" des tubes collecteurs, à l'intérieur des papilles rénales.

A l'heure actuelle, l'affection est mieux connue, bien définie, et les nombreuses observations rapportées jusqu'ici justifient pleinement l'attitude des promoteurs.

C'est du point de vue du néphrologue praticien surtout que la maladie de Cacchi et Ricci se présente dans son individualité la plus frappante. Cette opinion peut paraître quelque peu paradoxale au premier abord puisqu'aucune symptomatologie originale n'existe sur le plan clinique, comme nous le verrons pas la suite. Mais la confrontation des principaux éléments qui définissent analytiquement la maladie permet de comprendre pourquoi elle présente une telle originalité.

D'un côté existent en effet de singulières lésions anatomiques, à savoir des dilatations multiformes sur le trajet des tubules collecteurs; leur distribution strictement médullaire confère aux pyramides rénales, vues en coupe, un aspect spongieux, tout à fait caractéristique.

Les produits de contraste habituels opacifient les segments tubulaires ectasiques, réalisant ainsi une véritable visualisation urographique des malformations médullaires qui apparaissent sous l'aspect d'une "néphrographie papillaire" précalicielle à la fois dans l'espace et dans le temps, ce qui exclut toute possibilité de reflux. Les ectasies sont souvent calcifiées.

En contraste avec des anomalies anatomo-radiologiques parfois

très étendues, le néphrologue est frappé par l'absence de toute atteinte fonctionnelle appréciable, de toute symptomatologie propre. C'est en somme la bénignité de ces lésions même lorsqu'elles sont importantes, et leur excellent pronostic, qui constitue le caractère le plus rare de cette entité anatomo-clinique.

Si on considère l'ensemble dans une statistique que, ces situations pathologiques gardent l'apparence d'un groupe homogène : il ne semble pas exister des formes "de passage" avec des affections voisines ou des formes "graves" qui eussent pu faire exception à la constatation précédente. Et c'est un fait vraiment singulier, que ces lésions anatomique d'une importance souvent remarquable puissent avoir un avenir excellent, à moins qu'une complication intercurrente (lithiase, pyélonéphrite) n'y vienne ajouter son propre pronostic.

Ainsi définie, l'ectasie canaliculaire précalicielle ne constitue ni une de ces "maladies vedettes" actuellement à la mode, ni une pathologie d'exception. Notre travail, portant sur 21 observations, aura pour but d'étudier certains aspects de la maladie qui n'ont pas retenu l'attention des observateurs précédents et de délimiter aussi clairement que possible les frontières nosologiques de l'affection, souvent élargies de façon dangereuse. Nous allons envisager séparément la "monokystose centropapillaire diffuse", entité radiologique originale, confondue jusqu'à présent avec l'ectasie canaliculaire précalicielle.

Notre sujet sera divisé comme suit :

1 - Historique
2 - Etude clinique
3 - Etude radiologique
4 - Exploration métabolique
5 - Présomption sur l'allure évolutive. - Pronostic et traitement .
6 - Etude anatomique
7 - Problèmes étiologiques et pathogéniques
8 - Diagnostic différentiel et problèmes nosologiques généraux
9 - La monokystose centropapillaire diffuse.

H I S T O R I Q U E

La dystrophie pseudokystique de la médullaire rénale est connue depuis longtemps. Les premières études remontent au début du siècle : elles appartiennent à des anatomopathologistes allemands (17) (159) (13), qui ont décrit les lésions macro et microscopiques, sans en faire une entité originale et sans s'inquiéter de la symptomatologie clinique.

Lenarduzzi en 1939 (88) rapporte la première observation radiologique et souligne l'intérêt diagnostic des opacités intra parenchymateuses obtenues à l'urographie; celles-ci semblent correspondre à des "dilatations des voies excrétrices sus-calicielles".

En fait, ce sont les publications synthétiques de Cacchi et Ricci (28) (29) qui obtinrent les premières, une audience médicale internationale, permettant ainsi la divulgation de la maladie. Mais, si on doit à Cacchi et Ricci d'avoir su élever au niveau d'une entité nosologique ce qui n'était jusque là qu'une curiosité anatomique, ils sont également responsables d'une dénomination malheureuse, celle de "rein en éponge" ou "néphrospongiose". Il faut condamner d'emblée cette appellation inadéquate et fallacieuse : nous en exposerons plus loin les raisons impératives.

D'autres publications européennes suivirent (4) (23) (64) (118) (40), avant que Vermooten (165) ne rapporte la première observation américaine : il intitule son article "dilatation kystique des tubules collecteurs" et croit découvrir une nouvelle entité. Petkovic (129) en 1952 fait la première revue de la littérature, y ajoute 3 cas personnels et définit déjà les traits essentiels de l'affection : lésions diffuses dans toutes les pyramides, respectant la corticale, intégrité des fonctions rénales, immuabilité des images radiologiques à plusieurs années d'intervalle.

Josserand et coll. (74) rapportent le premier cas chez l'enfant; dell Adami et Meneghini (3) présentent la première observation familiale; Giordano (61) publie un cas d'ectasie canaliculaire précalicielle sur rein ectopique; Vespigniani (166) décrit un cas assez impressionnant, comportant les lésions typiques du"rein en éponge" au niveau du pôle inférieur, un kyste pyélogénique à la partie moyenne du même rein, et des altérations évocatrices de polykystose rénale au niveau du pôle supérieur !

Fey (50), en commentant l'article de Hickel (67), insiste sur l'association "rein éponge" et dégénérescence kystique des voies excréto-urinaires, et sur les conséquences étio-pathogéniques qui peuvent en découler.

Darget et Ballanger (41) affirment avoir amélioré un de leurs malades par les tuberculostatiques, et obtenu une régression des images radiologiques !!

Lhez (96) en 1954 apporte une série de 12 malades et esquisse une classification radiologique, suivant la gravité des lésions.

Delzotto et Turchetto (43) soulignent les dissemblances qui opposent l'ectasie canaliculaire précalicielle et les autres néphropathies avec formations kystiques, dont la polykystose rénale : celle-ci est une affection progressivement évolutive, alors que celle-là est constituée de lésions anatomiques stables. Il n'existe pas de formes intermédiaires.

Di Sieno et Guareschi (154) emploient pour la première fois l'étiquette "rein éponge médullaire", revoient la littérature et proposent une classification radiologique purement morphologique.

Au cours de ces dernières années, les publications sur l'ectasie canaliculaire précalicielle se multiplient, contribuant ainsi à une meilleure connaissance de l'affection.

En 1957, Cacchi (27) fait une mise au point à propos d'une série

personnelle de 29 malades.

L'école suédoise, et plus particulièrement Lindvall (97), consacrent d'importants travaux, centrés essentiellement sur les aspects radiologiques de la maladie, en se fondant sur une statistique de 35 patients.

D'autres (123) (95) s'attachent à l'étude du fonctionnement rénal et apportent d'intéressantes précisions. Abeshouse (1) en 1960, faisant une revue générale de la littérature, collige 131 cas, y ajoute 5 observations personnelles et résume de façon claire les caractéristiques essentielles de l'affection.

Ekstrom et coll. (46) s'appuyant sur 44 cas, et ensuite Palubinskas (124) sur 29 cas, présentent leur propre expérience dans deux excellentes monographies.

De façon assez curieuse, d'autres publications récentes font état de constatations apparemment surprenantes, et créent un certain malaise, pour qui est familiarisé avec l'ectasie canaliculaire précalicielle, dans sa description traditionnelle.

C'est ainsi que certains (158) (70)(161) parlent de "maladie kystique de la médullaire", tout en décrivant des reins très altérés dont l'ensemble du parenchyme semble criblé de cavités kystiques inégales à distribution à la fois corticale et médullaire : rien ne permet de les rattacher à la maladie de Cacchi et Ricci, sinon l'artifice d'une dénomination fallacieuse.

D'autres (30) (84) (138) (77) rapportent des "ectasies tubulaires rénales" associées à des polykystoses ou des fibroses hépatiques congénitales, et insistent sur le caractère familial de leurs observations : l'analyse soigneuse des documents fournis nous laisse un peu sceptiques quant à l'homogénéité du matériel, dont une partie au moins n'appartient pas au cadre de la maladie de Cacchi et Ricci.

D'autres enfin (149) confondent l'ectasie canaliculaire précalicielle, encore dite "rein en éponge" avec les reins amartomateux, de constatation habituellement nécropsique : ce sont de gros reins criblés d'innombrables cavités alvéolaires envahissant l'ensemble du parenchyme, comprimant les quelques éléments normaux restants, déterminant pas là une insuffisance fonctionnelle rapidement letale; aucune forme intermédiaire ne semble exister ni dans les publications antérieures, ni dans nos observations personnelles entre les deux entités : celles-ci ne sont reliées que par le jeu d'une dénomination commune, traditionnelle dans un cas, irrésistiblement analogue dans l'autre, de toute façon source d'erreur et de confusion.

Ainsi l'appallation "rein en éponge" proposée par Lenarduzzi et Cacchi doit être définitivement proscrite du vocabulaire médical.

Ni les documents anatomiques, ni les aspects radiologiques des reins de cette singulière affection n'évoquent une vraie éponge, et la perpétuation de cette nomenclature risque de créer de nouveaux malentendus. En effet, les ectasies canaliculaires précalicielles sont habituellement d'une finesse et souvent d'une forme allongée, qui n'incitent guère à les comparer avec les grossiers alvéoles de la véritable "éponge marine" d'usage ménager. En outre, un des caractères essentiels de l'entité en cause, c'est que ces dilatations canaliculaires sont strictement localisées aux régions médullaires, épargnant constamment la zone corticale et les colonnes de Bertin. C'est pourquoi la comparaison avec une éponge n'apparaîtrait justifiée à la rigueur que si on examinait ces reins au grossissement d'une loupe, et en se bornant à des régions très limitées; la "maladie pyramidale spongieuse" ou "nephrospongiose médullaire" serait alors une dénomination acceptable, mais elle n'est pas dans les usages...

o
o o

ETUDE CLINIQUE

1 - FREQUENCE

Il est couramment admis que l'ectasie canaliculaire précalicielle est une maladie rare. Cette réputation s'explique sans doute par sa bénignité et sa latence symptomatique; car c'est en dix-huit mois que nous avons pu réunir les vingt-et-une observations qui sont l'objet de cette étude.

Il est également possible que la méconnaissance de l'affection ait été à l'origine d'un certain nombre d'erreurs d'interprétation et de diagnostic.

Deux ordres de faits nous semblent particulièrement démonstratifs à cet égard : alors qu'en 1960, douze ans après la publication princeps de Cacchi et Ricci, une revue assez complète de la littérature mondiale (1) recueillait 136 observations, à l'heure actuelle on peut en dénombrer au moins 277 et y ajouter notre série personnelle; de toute évidence il ne s'agit pas là d'une augmentation de fréquence absolue ou relative, mais tout simplement d'une meilleure connaissance de l'affection.

Plusieurs études portant sur une trentaine d'observations ou plus (27) (97) (46) (124) démontrent également la relative fréquence de l'ectasie canaliculaire précalicielle pour qui sait la reconnaître. Celle-ci est diversement appréciée suivant les auteurs : c'est ainsi que Vermooten (165) relève 35 fois une visualisation des tubules collecteurs sur 648 opacifications des voies excrétrices, alors que Palubinskas (124) ne retient que 14 cas d'ectasie canaliculaire précalicielle sur 2.465 urographies intra-veineuses.

Il est assez surprenant de constater que la divulgation de cette

entité nosologique s'est plus rapidement répandue en Europe qu'aux Etats-Unis; Abeshouse (1) recense dix fois plus de cas publiés ici que là-bas. Ceci ne saurait démontrer que la maladie est réellement de constatation plus fréquente en Europe, mais plutôt que la médecine de l'Amérique du Nord s'imprègne assez lentement de ce qui n'y est pas découvert.

2 - CONDITIONS ETIOLOGIQUES

Pour la grande majorité des auteurs, l'ectasie canaliculaire pré-calicielle est une malformation congénitale. Nous nous rangerons volontiers à cet avis, et en exposerons plus loin les motifs (chapitre 7).

L'âge de nos malades au moment de la première constatation morbide était très variable : de trois semaines à soixante-et-onze ans; ceci souligne, si besoin en est, la latence symptomatique de l'affection. Le groupe le plus important est consituté d'adultes jeunes : 9 malades (sur 18) étaient âgés de 20 à 32 ans. Cinq enfants figurent dans notre statistique, âgés respectivement de trois semaines, deux mois, deux ans, huit ans et douze ans, alors que les cas authentiques jusqu'ici décrits chez des enfants semblaient assez rares dans les publications antérieures. Notre doyenne d'âge (71 ans), précède de peu le malade de Miller (110) qui semblait détenir jusqu'ici le record d'âge.

Quant à la répartition suivant le sexe, il est classique d'insister sur une prédominance masculine nette : dans la statistique d'Abeshouse (1) on relève 92 hommes et 36 femmes. Notre série comporte sept sujets de sexe masculin et onze de sexe féminin.

3 - SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE

Il est très vraisemblable que l'ectasie canaliculaire non compliquée est pratiquement asymptomatique, et que les signes révélateurs sont ceux qu'elle emprunte à ses complications éventuelles. Aussi la symptomatologie révélatrice est d'un polymorphisme et d'une banalité extrêmes.

- C'est le plus souvent une infection urinaire qui amène le malade à consulter.

Celle-ci est dans l'ensemble extrêmement fréquente puisque nous l'avons rencontrée chez 14 de nos 18 malades à un moment de l'évolution. Trois fois seulement elle fut véritablement révélatrice, survenant par ailleurs chez des sujets porteurs d'une ectasie canaliculaire précalicielle déjà diagnostiquée.

La symptomatologie clinique de l'infection urinaire est elle-même variable. Parfois aigüe, elle réalise un tableau de pyélonéphrite authentique (4 cas) avec sa triade caractéristique : lombalgies unilatérales, fièvre, pyurie. Ailleurs elle est plus atténuée, empruntant la symptomatologie d'une cystite bénigne mais récidivante (5 fois). Dans un certain nombre de cas, l'infection urinaire demeure complètement latente (5 fois) et constitue une découverte d'examen systématique.

- Les manifestations douloureuses lombaires représentent par ordre de fréquence le deuxième grand symptôme dans notre statistique. Elles furent notées chez onze malades, mais conduisirent à la découverte de l'affection cinq fois seulement. Leur expression clinique est variable : cinq malades ont présenté des crises de colique néphrétique caractérisées, suivies dans trois cas d'une émission calculeuse; six autres ont ressenti des lombalgies plus atténuées, uni- ou bilatérales, parfois extrêmement frustes et retrouvées seulement grâce à un interrogatoire soigneux.

- Dans cinq cas, on a noté une ou plusieurs hématuries macroscopiques au cours de l'évolution. Celles-ci ne présentaient aucune particularité notable. C'est une hématurie de sang rouge, parfois accompagnée de caillots; elle s'avère totale à l'épreuve classique des trois verres, elle est souvent récidivante. Samari (148) lui attribue les caractères de l'hématurie néoplasique. Trois malades ont eu une hématurie révélatrice, mais deux d'entre eux au cours d'une crise de colique néphrétique.

- En outre, dans un certain nombre de cas, l'anomalie papillaire fut

observée dans des circonstances moins traditionnelles : une recherche systématique de protéines dans les urines dans quatre cas, et une fois à l'occasion d'une toxhémie gravidique chez une primipare; celle-ci a d'ailleurs récidivé au cours de sa deuxième grossesse.

- Chez deux des cinq enfants de notre statistique, les symptômes morbides furent atypiques, probablement associés de façon fortuite, mais permettant de découvrir l'anomalie rénale latente : un syndrôme de "toxicose intestinale", et un état de mal convulsif mortel provoqué par des lésions encéphalitiques diffuses.

- L'interrogatoire nous a permis de découvrir chez quatre malades l'existence d'une pollakiurie nocturne et parfois diurne, et d'une polydipsie. Une de ces malades, âgée de huit ans, est encore énurétique. Nous verrons plus loin comment on doit interpréter ces constatations à la lumière des explorations fonctionnelles rénales.

- Pour nous résumer, les principaux syndromes conduisant habituellement à la découverte de la malformation qui nous préoccupe sont au nombre de trois : infection urinaire, lombalgies et hématurie macroscopique. Il serait légitime d'y ajouter la recherche systématique de protéines dans les urines, de plus en plus pratiquée à l'heure actuelle en France.

Citons à titre de comparaison Abeshouse (1), qui note dans sa statistique (sur 80 observations analysables) : 85 % d'hématuries (mais il confond hématurie macro et microscopique), 70 % d'infections urinaires et 67 % de cas avec manifestations douloureuses lombo-abdominales.

Quoiqu'il en soit, cette symptomatologie est extrêmement banale en milieu néphrologique et manque totalement de spécificité : elle réclame dans tous les cas un examen clinique complet et une investigation paraclinique comportant, entre autres, une urographie intraveineuse.

4 - L'EXAMEN PHYSIQUE

L'examen physique du malade est dans l'ensemble décevant. Même

dans les cas exceptionnels où il apporte des éléments objectifs, ceux-ci n'évoquent pas spécialement l'ectasie canaliculaire précalicielle.

C'est ainsi que nous avons décelé une néphromégalie bilatérale cliniquement perceptible chez deux sujets de notre statistique, tous deux des enfants. Nous croyons que la découverte de deux gros reins chez l'enfant doit faire penser à l'ectasie canaliculaire, au même titre qu'elle fait penser chez l'adulte à une polykystose classique.

Aucune hypertension artérielle permanente n'a été notée, sinon chez la doyenne d'âge de notre série (71 ans, T.A. à 19/10). D'ailleurs les cas rapportés avec hypertension artérielle sont dans l'ensemble rarissimes (96) (61) (42) (48) et répondent probablement à des associations fortuites.

Aucune hépatomégalie, aucun symptome d'hypertension portale n'ont été observés chez nos malades. Deux fois a été notée une splénomégalie fugace : l'interrogatoire a permis de retrouver chez ces malades des antécédents d'ictère; l'exploration fonctionnelle hépatique s'est révélée normale.

o
o o

ETUDE RADIOLOGIQUE

Il est essentiel, en abordant ce chapitre, de souligner d'emblée combien le rôle de l'urographie est fondamental, sinon exclusif, dans l'établissement du diagnostic positif. En effet, à l'heure actuelle la reconnaissance de la maladie repose sur l'opacification des dilatations tubulaires, et parmi toutes les méthodes proposées jusqu'ici, l'urographie intraveineuse tient une place de choix. Le diagnostic de l'ectasie canaliculaire précalicielle se fait grâce à l'urographie.

Quel est donc le stigmate radiologique de l'affection ? Comment concilier les multiples comparaisons qui apparaissent périodiquement dans les publications radiologiques, et qui s'inspirent volontiers de ressemblances botaniques, telles les "grappes", le "buisson sans feuilles", ou les "bouquets de fleurs", mais qui sont parfois moins poétiques, tel l'aride "complexe poreux" ?

C'est qu'il n'y a pas une seule image caractéristique de la maladie de Cacchi et Ricci, mais une collection d'aspects très variés; leurs éléments communs sont d'apparaître dès les premiers instants de l'urographie (en l'absence de toute compression),et d'exister exclusivement dans les pyramides rénales, tout particulièrement dans les papilles : c'est pourquoi la terminologie d'ectasies canaliculaires précalicielles multiples paraît particulièrement adéquate, les images anormales précédant les calices non seulement dans l'espace, mais également dans le temps; elles réalisent en quelque sorte une "néphrographie papillaire" plus ou moins structurée. Ces images d'ectasies canaliculaires précalicielles définissent morphologiquement la maladie de Cacchi et Ricci, leur description analytique et iconographique méritent de retenir particulièrement l'attention.

Deux critères sont exigés par les radiologues pour affirmer le diagnostic, l'un morphologique, l'autre topographique.

1 - LES CRITERES MORPHOLOGIQUES

Trois aspects morphologiques élémentaires peuvent être schématiquement individualisés : les "kystes", les "stries" et les "nuages". Bien qu'ils soient fréquemment associés sur le même cliché, nous allons les décrire séparément.

Les Kystes réalisent des opacités homogènes, arrondies ou ovalaires, assez petites, n'excédant jamais quelques millimètres de diamètre (1 à 2 mm en général, 4 mm au maximum). Habituellement ils sont nombreux, réalisant dans chaque pyramide des aspects en "grappes" ou "grappillons", parfois groupés suivant un axe commun en "brochette".

Les Stries se présentent sous la forme d'opacités linéaires filiformes, groupées en amont de chaque calice. Leur caractère essentiel est leur orientation parallèle entre elles ou légèrement oblique l'une par rapport à l'autre, en "rayons" convergeant vers la papille; elles sont en tout cas toujours orientées suivant l'axe papillaire qu'elles ne croisent jamais; cette direction est justement celle des tubes collecteurs à partir desquels ces ectasies allongées sont évidemment développées. Les stries sont plus ou moins larges, mais souvent très fines, à la limite du pouvoir de résolution des images radiographiques actuelles. Elles s'avancent parfois loin dans la profondeur du parenchyme rénal, mais respectent toujours une corticalité indemne, parfois large seulement de quelques millimètres.

Les nuages papillaires sont plus délicats à décrire. Nous avons réservé ce terme à certaines opacités sus-calicielles d'aspect homogène, à condition qu'elles soient disséminées dans plusieurs pyramides rénales, présentes sur plusieurs clichés et constantes d'un examen à l'autre; leur analyse minutieuse à la loupe, sur les meilleurs clichés, y révèle souvent une structure striée ou finement granuleuse. Ces "nuages" correspondent, croit-on, à la superposition d'une multitude de dilatations

tubulaires microscopiques infra-visibles.

Les aspects élémentaires que nous venons de décrire sont fréquemment associés dans la même papille, d'une papille à l'autre dans le même rein, d'un rein à l'autre chez le même malade, ou encore d'un cliché à l'autre dans la même papille à des moments différents de la même urographie. Statistiquement, nous avons observé ainsi 64 % de formes morphologiquement "mixtes", les 36 % restant de formes "pures" étant uniquement kystiques, bien que ces kystes fussent souvent de tailles variables chez un même sujet. Des images "kystiques" isolées ou non ont été observées dans 85 % des cas, des "stries" dans 57 %, des "nuages" dans 50 %.

D'autres images papillaires sont plus difficiles à analyser : c'est le cas des "flammèches" intrapapillaires au sein d'un nuage, des images nuageuses enveloppant les concrétions de certaines néphrocalcinoses, des aspects en "touffes" ou "trabécules", qui s'expliquent sans doute par la sommation spatiale d'images appartenant à plusieurs papilles, qu'on pouvait espérer analyser par des techniques tomographiques : mais nous n'avons jusqu'ici rencontré que des échecs dans cette voie.

On est évidemment limité dans l'interprétation plus précise de certains aspects par l'imparfaite définition des images radiographiques profondes, illustrée par la constatation suivante citée à titre d'exemple : dans une observation, des images simplement nuageuses sur les clichés sans compression urétérale sont devenues notoirement kystiques sur les clichés obtenus après compression. Dans beaucoup de ces cas, on a l'impression d'arriver aux limites de la définition radiologique et l'interprétation en devient forcément subjective, suivant l'habitude et l'humeur de chacun.

2 - LE CRITERE TOPOGRAPHIQUE

Toutes les images anormales décrites dans le paragraphe ci-dessus ont la particularité d'être strictement localisées aux pyramides rénales et principalement aux papilles. Que ces images soient également réparties dans les deux reins ou unilatérales, qu'elles affectent de façon diffuse

toutes les pyramides rénales ou certains groupes papillaires, qu'elles soient nombreuses et bien contrastées, ou rares au sein d'une seule papille, ceci a peu d'importance. Ce qui compte, c'est leur groupement au niveau de la médullaire; la corticale et les voies excrétrices macroscopiques sont indemnes. Cette localisation strictement médullaire est un des caractères radiologiques les plus remarquables de la maladie de Cacchi et Ricci.

Dans le détail, l'analyse de nos observations nous a permis de faire les constatations suivantes : les lésions semblent le plus souvent diffuses, bien que fréquemment inégales d'un groupe papillaire à l'autre. Dans 29 % des cas, un ou plusieurs groupes papillaires sont apparus sans aucune lésion visible dans un rein ailleurs anormal. Dans 78 % des cas, les lésions sont notoirement bilatérales (Abeshouse relève 109 observations avec atteinte bilatérale sur 136, ce qui donne un rapport de 80 %). Mais dans les 22 % de formes peut-être "unilatérales", le rein présumé indemne d'ectasies n'est pas toujours strictement normal (rein volumineux avec malrotation et dilatation des cavités précalicielles, présence de quelques calcifications...). De toute façon, on conçoit fort bien qu'à une certaine échelle,des ectasies canaliculaires véritables ne soient pas radiologiquement décelables avec les techniques actuelles.

3 - UN CRITERE CHRONOLOGIQUE : PRECOCITE D'APPARITION DES IMAGES UROGRAPHIQUES

Dans tous les cas où furent pratiqués des clichés précoces, chaque minute à partir de l'injection iodée, les ectasies intra-papillaires s'opacifiaient partiellement avant même le fond des calices. Ces images véritablement "néphrographiques" permettent d'exclure toute possibilité de reflux et éclairent la physiopathologie lésionnelle de la maladie de Cacchi et Ricci d'une manière dynamique.

Pourtant, cette notion fondamentale est peu répandue. De nombreux auteurs insistent sur l'opacification des dilatations canaliculaires dès le premier cliché urographique, mais seul Lindvall (97) semble mentionner la succession chronologique que nous venons d'évoquer. A notre avis,

l'opacification initiale et précoce des ectasies tubulaires précédant celle des calices est un des éléments les plus spécifiques du diagnostic de maladie de Cacchi et Ricci.

4 - NEPHROCALCINOSES MEDULLAIRES

Les ectasies canaliculaires précalicielles multiples sont fréquemment le siège de dépôts calciques : ceux-ci ont été observés dans 43 % des cas de notre série, qui comporte en outre une lithiase coralliforme infantile.

Cette néphrocalcinose présente exactement la morphologie et la topographie si typique des images urographiques; graines et stries d'une finesse singulière, d'une localisation médullaire exclusive, tous aspects bien évocateurs par eux-mêmes. Il est vrai qu'il s'agit parfois de quelques calcifications éparses, trop peu nombreuses pour être typiques. De toute façon ces images calcifiées, prémonitoires des images de l'urographie, seront complétées par elle, les opacités calciques et iodées se superposent alors dans les structures les plus fines, avec une singulière précision.

La fréquence générale de la lithiase est diversement appréciée dans les publications antérieures. Pour Lindvall (97) elle est quasi-constante, puisqu'il la rencontre chez 33 de ses 35 patients; il note par ailleurs que la densité et le nombre des calculs est extrêmement variable, celui-ci pouvant aller de un à cent par malade. Lhez (96) par contre, ne trouve que deux lithiases sur 12 malades. Fournier (56) donne un chiffre assez proche du nôtre (47 %). Dans la statistique d'Abeshouse (1) on recense 88 lithiases rénales sur 136 cas étudiés (64 %); la lithiase est bilatérale 55 fois (avec émission calculeuse 23 fois) et unilatérale dans les 16 cas restants.

Des lithiases pyéliques volumineuses ont été occasionnellement rapportées (1) (123).

Mais ce qui a surtout frappé les auteurs, c'est la néphrocalcinose pyramidale; de nombreux travaux y ont été consacrés (16) (38) (53) (86)

(141) (155) et de nombreuses théories pathogéniques ont été développées. La valeur de cette néphrocalcinose médullaire est soulignée par tous les auteurs; on a pu même prétendre (97) que lorsqu'elle s'associe à un certain degré de néphromégalie, le diagnostic d'ectasie canaliculaire précalicielle pourrait se faire sans recours à l'urographie !

5 - AUTRES ELEMENTS DE SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE

Si on s'en réfère aux vertèbres, la taille des reins est fréquemment supérieure à la normale; c'est chez trois enfants que les néphromégalies les plus importantes ont été observées (jusqu'à sept vertèbres), dans des cas où les ectasies canaliculaires étaient particulièrement importantes.

Le contour des reins est habituellement régulier, il n'a semblé bosselé que dans une seule observation; la hauteur des cavités pyélocalicielles est remarquablement proportionnelle à celle de l'ensemble du parenchyme (c'est à dire que le rapport de ces deux hauteurs est égal ou légèrement supérieur à 1/2).

L'élargissement des sinus papillaires nous a paru suffisamment fréquent pour mériter de devenir un signe de présomption valorisant éventuellement un aspect de nuage précaliciel indécis. D'autres auteurs (97) (124) (20) ont également insisté sur la valeur diagnostique de ce symptôme. Habituellement l'élargissement du sinus papillaire va de pair avec un accroissement volumétrique de la pyramide correspondante; il serait extrêmement fréquent au niveau des pyramides atteintes par le processus d'ectasie tubulaire (31 cas sur 35 pour Lindvall). Même au niveau des pyramides radiologiquement indemnes, l'élargissement et l'hypertrophie papillaire suggèrent l'existence d'altérations microscopiques ainsi qu'on a pu le démontrer par biopsie rénale (97).

Nous n'avons par contre jamais observé les empreintes ampulliformes juxta-papillaires mentionnées par d'autres auteurs (159)(29)(97); ces images correspondraient à des cavités kystiques fermées sans communication avec les formations environnantes.

6 - PARTICULARITES TECHNIQUES

Quand chez un même malade des urographies successives ont été pratiquées avec et sans compression, ou avec compression différée vers la douzième minute, cet artifice s'est révélé incapable de modifier le nombre des ectasies canaliculaires, ne parvenant qu'à magnifier ces images. La compression urétérale ne crée donc pas les images néphrographiques précalicielles de la maladie de Cacchi et Ricci dont il faut encore souligner la précocité d'apparition, mais elle peut préciser leur morphologie et par là faciliter leur reconnaissance. Il semble que les meilleurs clichés seraient obtenus vers la 20ème minute après l'injection du produit iodé (165)(115).

Après décompression, les ectasies canaliculaires restent longtemps opacifiées (97)(1)(48)(115)(136). Plus encore, des taches résiduelles persistent à leur niveau sur des clichés très tardifs. Nous en avons pratiqué huit fois, et on a observé sept fois des opacités tardives : trois fois sur des clichés pris entre une heure et deux heures après l'injection, trois fois au-delà de trois heures, une fois même après 24 heures.

L'urétéro-pyélographie rétrograde, dont on ne nous fera sans doute pas grief d'avoir été avares chez ces infectés urinaires potentiels, n'est présente que dans deux de nos dossiers : dans un cas, on constate par ce procédé la "magnification sans multiplication" de certaines images; dans l'autre cas, les images d'ectasies canaliculaires, nettement visibles sur certains clichés urographiques, ne le sont jamais par opacification rétrograde. Il semble donc que l'U.P.R. soit un procédé inopportun pour étudier correctement les ectasies canaliculaires précaliciel-les, car on risque de les confondre avec des images de reflux.

Cette opinion n'est pas partagée par tous les auteurs. Certains (89)(29)(16) affirment n'avoir jamais obtenu l'opacification des ectasies canaliculaires par pyélographie rétrograde en l'absence de complication surajoutée; on attribue cela au fonctionnement du sphincter de la papille, dont le tonus normal empêche le reflux pyélocanaliculaire (97)(115). A

l'opposé, Di Sieno et Guareschi (154) et Lindvall (97) prétendent qu'il est possible de détecter par pyélographie rétrograde des cavités invisibles à l'urographie. Néanmoins, Lindvall atténue cette affirmation osée en ajoutant que l'U.I.V. visualise toutes les cavités contrastées par pyélographie, si la technique est correcte, en l'absence d'insuffisance rénale. Dans l'ensemble, on reconnaît l'indiscutable supériorité de l'urographie sur les procédés urologiques.

Nos essais de tomographie ont été décevants dans leur tentative pour dégager des structures rénales ambiantes, certains détails précaliciels. Mais ce procédé reste valable pour éliminer les ombres parasites, et pour préciser éventuellement la taille et les contours des reins.

Nous n'avons aucune expérience personnelle de l'artériographie rénale au cours de la maladie de Cacchi et Ricci. Ceux qui l'ont pratiquée (6)(97)(48) ont constaté, comme on pouvait s'y attendre, l'intégrité de la vascularisation rénale et des néphrogrammes strictement normaux.

7 - EVOLUTION DES IMAGES RADIOGRAPHIQUES

Deux de nos observations comportent des images urographiques prises à dix ans d'intervalle : les images néphrographiques précalicielles y sont restées presque semblables à elles-mêmes. Dans un cas cependant, deux petites calcifications à la limite de la visibilité sont apparues au pôle supérieur du rein gauche. Dans l'autre observation, des calcifications bilatérales, irrégulièrement groupées, ne se sont ni multipliées, ni agrandies, démontrant ainsi que l'aggravation de la néphrocalcinose n'est pas inéluctable, même en une décennie. En cela, notre expérience rejoint celle de Lindvall (97) qui n'a pas constaté de modifications appréciables sur les urogrammes d'un malade à 18 ans d'intervalle. Il semble donc que, contrairement à l'opinion d'Evans (48), les ectasies "kystiques" des tubules collecteurs ne subissent aucun agrandissement volumétrique ni fusion entre elles, en l'absence de complications surajoutées.

La survenue de complications, notamment infectieuses, peut bouleverser entièrement l'architecture pyramidale et rendre méconnaissable

la lésion initiale. Comme nous allons le voir par la suite, les stigmates radiologiques, si particuliers de la maladie de Cacchi et Ricci, peuvent s'estomper, voire disparaître complètement, au point de rendre impossible un diagnostic par ailleurs facile, en l'absence de documents plus anciens.

8 - QUELQUES IMAGES A DISCUTER

- Certains aspects précaliciels sont d'une intensité trop faible pour que l'existence d'ectasies canaliculaires puisse être formellement affirmée. Elles soulèvent un problème nosologique quand elles sont diffuses, constantes d'un examen à l'autre, observées dans des reins de grande taille. Pour Vermooten (165) cette opacification a minima de la zone précalicielle traduit une dilatation pathologique des tubules collecteurs, elle-même responsable d'une "stase" urinaire. Lindvall (97) rejette cette façon de voir, et estime que la constatation d'ectasies tubulaires mineures est une condition quasi-physiologique, nosologiquement différente de la maladie de Cacchi et Ricci. L'absence de toute vérification anatomique (♀) rend impossible l'affirmation de telles formes mineures, dont l'existence peut être seulement présumée.

- Bien délicate aussi est la discussion de formes localisées, où les ectasies pourraient n'exister que dans une seule papille ou dans un seul groupe papillaire. L'incorporation inconditonnée de ces formes dans le cadre de la maladie de Cacchi et Ricci ou leur exclusion pure et simple, comportent évidemment une part d'arbitraire.

(♀) La biopsie rénale, dont on conçoit difficilement qu'elle puisse atteindre sans danger la médullaire ramène un parenchyme cortical normal quand il n'y a pas de pyélonéphrite associée : c'est le résultat que nous avons obtenu une fois.

EXPLORATION METABOLIQUE

Dans ce chapitre nous ne pourrons donner qu'un instantané de la situation métabolique chez nos malades, tiré d'une enquête qui s'échelonna sur une période d'observation assez brève.

La protéinurie, recherchée chez 15 malades par les méthodes traditionnelles a été constatée 9 fois (60 %) : six fois elle fut modérée, inférieure à 1 mg/min, deux fois elle oscilla autour de 1 mg/min, et une fois elle dépassa nettement cette limite, atteignant le taux de 3 mg/min en l'absence de toute hématurie ou leucocyturie microscopique associée.

L'élimination anormale de protéines dans les urines n'est pas constante, puisque six de nos malades étaient indemnes de toute protéinurie au moment de l'examen. Fournier (56) trouve une proportion plus faible de protéinuriques : 15 sur 78 observations analysées (19 %). Quoiqu'il en soit, l'existence d'une protéinurie, au cours d'une tubulopathie distale, vraisemblablement congénitale mais non évolutive, est une constatation assez remarquable qui pose des problèmes d'interprétation physiopathologique et mérite sûrement d'être soulignée.

En dehors des périodes d'hématurie franche, l'absence habituelle de sang dans les urines est un fait notoire : sur 15 malades étudiés on constata deux fois seulement une hématurie microscopique supérieure à 10.000 hématies par minute. Il faut ajouter que les deux patients en question étaient des lithiasiques avérés (l'un d'entre eux avait un calcul coralliforme dans le bassinet) et dans leurs antécédents on retrouvait la notion d'hématuries macroscopiques. Il semble donc, d'après nos documents, que l'hématurie exprime une complication purement mécanique dépourvue de toute autre signification, en particulier pronostique.

Nous avons vu que la reconstitution de l'histoire clinique complétée par l'étude cytobactériologique des urines, nous a permis d'affirmer l'existence d'une infection urinaire 14 fois sur 18 (77 % des cas). Celle-ci est donc extrêmement fréquente au cours de la maladie de Cacchi et Ricci, et peut survenir en dehors de toute néphrocalcinose ou lithiase pyélocalicielle. Rappelons qu'Abeshouse (1) donne un pourcentage plus faible de malades pyuriques (58 %). L'identification des germes urinaires nous a permis de vérifier la prédilection du colibacille (4 fois) et du staphylocoque (3 fois) et la relative fréquence des infections plurimicrobiennes.

L'étude statique du métabolisme phosphocalcique nous a permis de faire les constatations suivantes :

- Sur les 13 dosages de calcémie effectués, celle-ci fut normale (comprise entre 90 et 105 mg/l sept fois. Chez quatre malades, elle fut inférieure à 90 mg/l (dans le détail : 81, 82, 83 et 86 mg/l) sans qu'on puisse fournir une explication valable à cette constatation. Deux de ces malades ont subi une exploration rénale des plus sommaires, mais on peut affirmer qu'ils n'étaient pas atteints d'une insuffisance rénale majeure, sur la foi des dosages de l'urée sanguine. Les deux autres ont pu être étudiés correctement : ainsi nous avons observé dans un cas l'existence d'un fonctionnement rénal strictement normal (clearance du mannitol : 105 ml/mn; clearance du P.A.H. : 610 ml/mn) contrastant avec une calcémie anormalement abaissée à 82 mg/l : ceci n'a pas empêché le malade de constituer une néphrocalcinose pyramidale diffuse, prédominant d'ailleurs de façon assez élective à droite . A l'opposé, deux patients étaient notoirement hypercalcémiques (108 mg/l) : nous n'avons pas pu étudier la clearance du phosphore et la réabsorption tubulaire des phosphates, nous nous sommes bornés à constater que leur phosphorémie et calciurie étaient strictement normales .

D'ailleurs le dosage de la calciurie, pratiqué chez neuf malades, a toujours été normal, ne dépassant jamais la limite de 200 mg/ 24 h. ; l'existence d'une lithiase ne semble pas avoir de relation avec le taux de la calciurie . D'autres auteurs (86) (124) (80) ont occasionnellement

constaté une hypercalciurie indiscutable, sans en tirer de conclusions probantes.

- De même, la phosphaturie ne fut jamais pathologique chez les six malades où elle a pu être mesurée (5 fois inférieure à 1 g 50/24 h, une fois égale à 2 g/24 h).

- Le dosage de la phosphorémie a été effectué 11 fois. Schématiquement on peut distinguer trois groupes : dans le premier, qui comporte 3 malades seulement, la phosphorémie est normale (comprise entre 39 et 45 mg/l). Le deuxième groupe, fort de 5 unités, est défini par une phosphorémie voisine de la limite inférieure de la normale (entre 30 et 32 mg/l). Deux malades enfin, avaient des taux franchement abaissés, chiffrés respectivement à 27 et 28 mg/l : tous les deux étaient des lithiasiques dont les calcémies et phosphaturies ne présentaient aucune particularité.

- Le taux des phosphatases alcalines du sérum a semblé très souvent augmenté de façon modérée (8 fois sur 10 supérieur à deux unités King-Armstrong ou à huit unités Bodansky). Doit-on y voir un indice indirect en faveur d'une hyperactivité ostéolytique ?

- Nous n'avons mesuré qu'une seule fois la clearance du phosphore et la réabsorption tubulaire des phosphates, chez une malade qui présentait une néphrocalcinose médullaire bilatérale et diffuse, sans aucun déséquilibre du métabolisme phosphocalcique statique et sans insuffisance rénale. Nous avons enregistré des résultats strictement normaux (clearance du phosphore : 8,3 ml/mn, réabsorption tubulaire : 90 %).

- Que peut-on retenir de l'étude du métabolisme phosphocalcique ? Rien ne permet d'affirmer une hyperparathyroïdie primitive d'après l'analyse de nos observations. On doit cependant noter un certain nombre de nuances biologiques (hypercalcémie isolée, hypophosphorémie, hyperphosphatasémie alcaline), qui ne sont pas sans évoquer ce diagnostic. Elles demeurent encore trop dissociées pour emporter la conviction, mais leur relative fréquence ne permet pas de les mettre sur le compte d'une coïncidence fortuite et invite à pousser les investigations plus loin

dans ce sens, afin de préciser si des facteurs autres que les conditions locales ne favorisent pas la constitution de la si fréquente néphrocalcinose.

L'uricémie dépassait la limite supérieure de la normale dans plus de la moitié des cas (4 fois supérieure à 60 mg/l sur 7 dosages effectués avec des chiffres extrêmes à 71 mg/l en dehors de toute insuffisance rénale). Nous ne pouvons pas expliquer cette constatation, mais nous pensons qu'elle ne constitue en aucun cas un argument en faveur de l'hypothèse pathogénique de Vermooten (165) qui sera résumée plus loin. L'uricosurie a été dosée 5 fois : elle était comprise dans les limites de la normale (le chiffre le plus élevé était égal à 750 mg/24 h). Nous n'avons jamais rencontré de manifestations goutteuses, en particulier ni arthropathies ni tophi sous cutanées.

La numération des érythrocytes s'est avérée normale 13 fois sur 16 (plus de 4.000.000 d'érythrocytes par mm3), alors que 3 autres patients accusaient une légère anémie (entre 3.100.000 et 3.700.000 G.R. par mm3) en l'absence d'insuffisance rénale associée; deux d'entre eux avaient une hypochromie modérée (V.G. entre 0,8 et 0,9). Au cours de l'ectasie canaliculaire authentique, la constatation d'une anémie, même modérée est rarissime. Elle est par contre fréquente et constitue un des maîtres-symptômes de la soi-disant "maladie kystique de la médullaire rénale (158)(70)(161). La normalité de l'érythrocytémie est un fait reconnu par la quasi-totalité des auteurs. Seul Rosse (147), à propos d'une observation, rapporte une augmentation isolée du nombre des globules rouges à plus de 9.000.000 par mm3, sans leucocytose ni thrombocytose, ni splénomégalie associée. Levin (95) mentionne des faits analogues, mais moins accentués.

L'étude de la formule leucocytaire ne présente aucune particularité constante. Il en est de même pour la vitesse de sédimentation érythrocytaire, dont les rares variations s'inscrivaient dans les limites assez étroites de l'ordinaire.

Le dosage de la glycémie a été effectué 6 fois. Elle oscilla entre

0,84 et 1,10 g/l.

Nous avons pratiqué les "tests hépatiques" habituels chez deux malades. Nous n'avons constaté aucune altération notable à l'exception d'une diminution du rapport d'estérification à 0,53. Notre exploration ne comportait ni splénoportographie, ni laparoscopie, ni biopsie hépatique.

Rappelons à ce propos que certains auteurs (30)(84)(138) ont rapporté des observations surprenantes, mais dans l'ensemble discutables, comportant l'association d'ectasies canaliculaires à des fibroses ou des polykystoses hépatiques; nous y reviendrons.

Constatation singulière et presque constante : le niveau élevé de la protéinémie plasmatique, qu'elle soit mesurée par densimétrie ou par pesée, paraît suffisamment net et constant (sur 10 dosages, elle fut 5 fois égale ou supérieure à 78g/l, et une fois égale à 87 g/l), pour que se pose le problème de l'existence d'une déshydratation chronique; celle-ci ne semble pas avoir été signalée jusqu'à présent, de même que la plupart des constatations métaboliques ici rapportées. Ajoutons que la silhouette électrophorétique des protéines plasmatiques ne présentait pas de modifications notables dans les 6 fois où elle fut pratiquée.

La constatation d'une malformation anatomique importante au niveau du segment terminal des néphrons incitait à étudier les différents métabolismes et épreuves fonctionnelles qui sont habituellement perturbés au cours des tubulopathies. Dans cette perspective, nous n'avons jamais rencontré d'élimination urinaire anormale de sucres réducteurs de phosphates, ou d'aminoacides en excès (la chromatographie des acides aminés urinaires, pratiquée chez 7 malades, s'est avérée toujours normale).

Par ailleurs, nous n'avons jamais observé de déséquilibre électrolytique appréciable et en particulier pas d'acidose hyperchlorémique : les six mesures de pH veineux s'échelonnent entre 7.32 et 7.40; la chlorémie est égale ou inférieure à 103 mEq/l dans 9 cas, elle dépasse légèrement cette limite dans quatre cas, atteignant au maximum le taux de 106 mEq/l. La kaliémie est dans l'ensemble basse. Sur 15 mesures, nous

l'avons trouvée douze fois entre 4 et 5 mEq/l, et trois fois entre 3,6 et 3,9 mEq/l.

Clearance de l'urée, du mannitol, du P.A.H., élimination de la phénol-sulfone-phtaléine

La clearance de l'urée est habituellement normale, compte tenu de l'âge, du poids et de la taille des individus.

Il en est de même de la mesure du pourcentage d'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine.

Les clearances du mannitol et de l'acide para-amino hippurique (P.A.H.) ont été calculées huit fois : cinq fois nous avons enregistré des résultats entièrement satisfaisants qui se chiffraient par une clearance du mannitol supérieure à 75 ml.mn et une clearance du P.A.H. supérieure à 400 ml/mn (au maximum nous avons obtenu des clearances égales à 150 ml/mn pour le mannitol et à 715 ml/mn pour le P.A.H.). Trois fois nous avons constaté une discrète amputation des fonctions rénales, traduite par une clearance du mannitol comprise entre 56 et 72 ml/mn, et celle du P.A.H. entre 300 et 340 ml/mn : dans ces observations s'étaient produits des épisodes fébriles d'infection urinaire suggérant l'addition de lésions pyélonéphritiques aux anomalies propres de la maladie de Cacchi et Ricci. Le même mécanisme explique sans doute l'altération des épreuves fonctionnelles rapportée dans l'étude de Padovan (123).

Mais l'excellente conservation d'ensemble de la valeur fonctionnelle rénale est un fait impressionnant, même lorsque les lésions anatomiques sont d'une importance préoccupante. De plus, il est unanimement admis que l'absence d'insuffisance rénale demeure indéfiniment, quelle que soit la durée d'évolution.

Etude de la capacité rénale à corriger une agression acide (épreuve de surcharge en chlorure d'ammonium).

Technique : deux fois fut pratiquée l'épreuve classique de surcharge prolongée. Six fois fut pratiquée une épreuve de surcharge "rapide", suivant une technique proche de celle de Wrong et Davies (173) : le

patient absorbe entre 8 h et 9 h vingt grammes de chlorure d'ammonium. Des contrôles sanguins et urinaires sont effectués à 8 h, 10 h, 12 h, 16 h, et le lendemain matin à 8 h. Dans chaque échantillon on mesure le pH plasmatique, le CO2 total, la chlorémie, la natrémie, et dans les urines l'acidité titrable, l'ammoniurie, le pH et le CO2 total des urines.

Résultats : les réponses obtenues par l'épreuve de surcharge prolongée furent normales. On peut craindre qu'une telle épreuve ne laisse pas transparaître de désordres métaboliques mineurs se rapportant à des lésions anatomiques fines. C'est dans cet esprit que nous avons entrepris l'étude de la régulation acidobasique, face à des agressions aigües, en particulier face à l'apport rapide d'hydrions .

Sur les six épreuves pratiquées, deux sont ininterprétables, en raison des conditions techniques défavorables. L'analyse des dossiers qui ont été retenus nous a conduit aux constatations suivantes :

Les modifications plasmatiques observées dans ces conditions sont infimes, ne dépassant pas les limites des variations observées chez les sujets normaux (diminution du CO2 total de 4,1 vol % ± 1,5; augmentation de la chlorémie de 3,7 mEq/l ± 2,1; abaissement du pH plasmatique de 0,06). D'ailleurs Wrong et Davies (173) précisent que même au cours de l'insuffisance rénale majeure, les écarts des constantes plasmatiques ne dépassent pas habituellement les limites sus-indiquées.

La signification sémiologique des modifications urinaires au cours de cette épreuve est autrement plus importante. Rappelons que les valeurs normales sont de 24 à 51 µEq/mn pour l'acidité titrable et de 33 à 80 µEq/mn pour l'ammoniurie (cf tableau II); ces chiffres s'effondrent au cours de l'insuffisance rénale, qui se caractérise par une iso-acidurie (173). L'excrétion d'hydriones chez nos malades a une ampleur analogue à celle observée chez les sujets normaux, peut-être un peu diminuée dans trois cas (limite inférieure des variations considérées comme normales, ou un peu au-dessous); la proportionnalité entre l'acidité titrable et l'ammoniurie est alors conservée. On a observé une fois une dissociation entre ces deux aspects de l'excrétion urinaire d'hydriones, l'ammoniurie étant alors plus importante que l'acidité titrable ; il s'agissait là d'une enfant de huit ans dont les lésions anatomiques sont les plus étendues

TABLEAU I

NOM	urée sanguine g/l	clearance de l'urée (ml/mn)	élimination de la PSP en 70 - (en %)	Clearance (en ml/mn)		épreuve de Volhard	dénivellation densimétrique urinaire par la post-hypophyse
				du mannitol	du P.A.H.		
FOU.	0,27	52	60 %	78	420		
DEM.*	0,35	35	43,5%	103	505	(1018)-1029	
PLE.	0,27	68	45,5%	150	715	1007-1021	1016-1018
ARC.	0,42	48	70 %	95	555	1002-1021	
SAL.	0,32			105	610	1004-1018	1011-1017
COU.	0,28	40		72** 55	297** 225	1002-1032	1000-1008
NAB.I	0,49	40	54 %	105	560		1007-1026
BAB.	0,52	67					
VET.	0,26	50					
DES.	0,33	40,5					
CHO.	0,25	80					
COU.	0,42	35	55 %				
FER.	0,28		35 %			1008-1022	
BEA.	0,20			67		1000-1018	
TCH.*	0,45	35					
HEL.	0,35		40 %	56	340		
PRE.	0,40	53	50 %	71	300		
PIN.	0,70						
SPA.*	0,37	48					
NAB II							
DUB.							

* Malades atteints de monokystose centropapillaire diffuse

** Chiffres calculés compte tenu de la surface corporelle

TABLEAU II

EPREUVE DE SURCHARGE RAPIDE EN $ClNH_4$

		pH	Acidité titrable (en µEq/mn)	Ammoniaque (en µEq/mn)
Chiffres normaux	WRONG-DAVIES (173)	4.6-5.3	24 - 51	33 - 75
	LEVIN (95)	- 5	36 - 50	38 - 52
	Sujet témoin	4.8	47,5	80
	COU...	5.4	22,3	79
	PLE...	5.4	27,2	44
	ARC...	5.0	21,7	37
	SAL...	5.4	20,6	29,3

de toutes celles que nous avons observées. Cette enfant était la seule parmi nos malades à avoir une épreuve de Volhard normale.

Dans l'ensemble, nous avons constaté que la régulation rénale d'une agression extra-cellulaire acide est normale ou très peu altérée dans la maladie de Cacchi et Ricci, et que les divers moyens tubulaires pour augmenter l'excrétion des hydriones sont habituellement conservés. L'éventuel abaissement dans l'excrétion de l'acidité titrable et de l'ammoniurie se fait de façon grossièrement proportionnelle. Il semble d'ailleurs qu'un certain parallélisme existe entre l'altération des processus homéostasiques présidant l'élimination d'hydrions, et la régulation de l'osmolarité urinaire.

L'ensemble de nos constatations, fondées sur quatre observations,

est en contradiction avec la seule étude analogue jusqu'à présent publiée (95) : dans un seul cas d'ectasie canaliculaire précalicielle fut observée une altération élective des capacités rénales à augmenter l'excrétion urinaire de l'ammoniaque; sur cette unique observation l'auteur se croit autorisé à affirmer que les cellules des tubes collecteurs participent à l'ammoniogénèse rénale; nos observations infirment les bases de cette audacieuse extrapolation. D'ailleurs la lecture attentive de la publication en question nous apprend que le patient avait une hypo-osmolarité urinaire permanente, ce qui diminue la valeur des constatations métaboliques associées .

Etude de la capacité rénale à corriger une agression alcaline (épreuve de surcharge en bicarbonate de sodium).

Technique : Ingestion matinale unique de 20 g de bicarbonate de sodium : mêmes dosages sanguins et urinaires, suivant la même chronologie, que dans l'épreuve d'ingestion de chlorure d'ammonium. Cette épreuve fut pratiquée six fois, en partie chez les mêmes sujets qui ont subi l'épreuve précédente.

Résultats : dans le plasma les modifications suivantes furent observées : élévation maximum du pH plasmatique de 0,02 à 0,10, augmentation du CO2 total plasmatique de 7 à 27 vol %.

Dans les urines, le pH s'élève constamment et rapidement jusqu'à un maximum presque toujours proche de 8 (mesures extrêmes : 7,4 et 9). L'excrétion urinaire de bicarbonates, insignifiante ou nulle au moment de la mesure initiale, se magnifie en quelques heures de façon considérable (de 37 à 123 mEq/24 h, soit 25,6 à 85,4 Eq/mn). L'ammoniurie et l'acidité titrable urinaire sont modérément abaissées. Aucune variation particulière n'a été notée dans le rythme d'élimination électrolytique nychtemérale. Le maximum de l'excrétion bicarbonatée semble se situer entre la 4ème et la 8ème heure après le début de l'épreuve.

Les reins atteints de maladie de Cacchi et Ricci se comportent dans l'ensemble de façon normale en face d'une agression alcaline.

TABLEAU III

EPREUVE DE SURCHARGE RAPIDE EN CO_3HNa

	pH	Bicarbonates urinaires (en µEq/mn)	Acidité titrable (en µEq/mn)	Ammoniaque (en µEq/mn)
HEL...	8.2	85,4	4,0	
PLE...	7.4	66,9	5,0	10,2
PRE...	7.8	65,6	2,6	
ARC...	7.9	37,9	4,0	17,0
SAL...	8.2	26,1	4,4	14,4
NAB...	9.0	25,6	3,9	10,5

Exploration de l'activité de l'anhydrase carbonique (épreuve au diamox).

Technique :

On administre par voie orale en une fois 10 mg/Kg d'acétazolamide. On étudie les variations de l'élimination urinaire des bicarbonates avant et pendant les trois heures suivant l'ingestion.

Résultats :

La différence du débit urinaire de bicarbonates en µEq/mn/1,73 m2 avant et après acétazolamide, ou "delta CO_3H^- urinaire" est de + 306 (205 à 548) chez les sujets normaux (172).

Un seul de nos malades (SAL...) a subi cette épreuve; la réponse urinaire est d'une ampleur remarquable : on constate un accroissement (ou "delta") de l'excrétion des bicarbonates qui est égal à 400 µEq/mn.

Il semble que l'action inhibitrice de l'acétazolamide sur l'anhydrase carbonique se manifeste de façon assez élective au niveau du tubule distal (130). Si cela est vrai, on ne peut pas manquer de contempler l'étonnante conservation des fonctions enzymatiques cellulaires et surtout la souplesse avec laquelle l'anhydrase carbonique obéit à l'effet inhibi-

teur de l'acétazolamide, malgré la présence de lésions anatomiques étendues.

Capacité rénale à concentrer et diluer les urines

Technique :

Outre la classique épreuve de Volhard, a été pratiquée huit fois l'épreuve de dénivellation densimétrique urinaire sous l'effet d'une injection de post-hypophyse.

Résultats :

Ces deux épreuves montrent que la capacité de dilution des urines, pratiquement indéfinie, est parfaitement conservée. Par contre, elles mettent en évidence un défaut manifeste des capacités de concentration, puisque la densité urinaire ne s'élève jamais au-dessus de 1022 à la suite de ces épreuves (une malade semble échapper à cette règle : même si on pouvait éliminer formellement une faute technique, à vrai dire peu probable, cette constatation ne suffirait pas pour modifier notre impression d'ensemble). La défaillance du pouvoir de concentration déjà signalée dans la publication originelle de Cacchi et Ricci fut vérifiée ultérieurement dans la plupart des travaux récents. Elle pourrait expliquer la polyurie relative accusée par un certain nombre de malades, et peut-être aussi la légère élévation de la densité plasmatique et de la protidémie observée dans quelques cas. Ces constatations physiopathologiques réalisent donc un ensemble analogue à celui qu'on observe dans plusieurs tubulopathies organiques ou fonctionnelles, parmi lesquelles, en particulier, celles du "rein kaliopénique" (10).

Le déficit du pouvoir de concentration urinaire en l'absence de toute altération des clearances est un des caractères les plus singuliers de l'ectasie canaliculaire précalicielle. Cette constatation met en évidence la relation étroite qui existe entre l'osmolarité urinaire et l'état de la médullaire rénale. Elle constitue un argument clinique de poids en faveur des théories modernes (112) de la physiologie rénale; elle met l'accent sur le rôle du "gradient osmotique" corticomédullaire et prouve l'importance de la papille dans l'élaboration d'une urine concentrée, si l'on considère la maladie de Cacchi et Ricci comme l'équivalent clinique d'une papillectomie incomplète.

PRESOMPTION SUR L'ALLURE EVOLUTIVE - PRONOSTIC ET TRAITEMENT

L'évolution de l'ectasie canaliculaire précalicielle est dans l'ensemble bénigne. En l'absence de complications lithiasiques ou infectieuses, la maladie de Cacchi et Ricci semble pouvoir être indéfiniment bien tolérée. En effet, plusieurs observations ici rapportées concernent des sujets âgés ne présentant qu'un minimum de troubles : ainsi la doyenne de nos malades qui est actuellement âgée de 71 ans, n'a pratiquement aucune insuffisance rénale, bien que les premières manifestations urinaires aient été ressenties il y a maintenant dix-huit ans. Par ailleurs, l'observation de lésions identiques dès le deuxième mois de la vie, découvertes alors à l'occasion d'une maladie fortuite, ainsi que le caractère éventuellement familial de l'affection, laisse présumer la nature congénitale de ces malformations des tubes collecteurs. Il semble donc qu'elles puissent être parfaitement tolérées pendant toute une vie, sans subir de modification de volume, sans se multiplier, et sans entraîner d'insuffisance rénale primitive. Ainsi un des caractères les plus saisissants des ectasies tubulaires, c'est leur remarquable immuabilité évolutive.

Le pronostic ne semble pouvoir être assombri que par l'addition de complications inconstantes, dont la précocité et la gravité propres paraissent très inégales et imprévisibles : lithiase pyélo-calicielle et urétérale, infection pyélonéphritique. Par contre, la si fréquente néphrocalcinose médullaire ne semble pas avoir de gravité propre, sinon en favorisant les migrations lithiasiques urinaires : car de très impressionnantes calcifications peuvent ne s'accompagner d'aucun retentissement fonctionnel ni d'indices d'infection urinaire.

Les conséquences les plus préoccupantes de ces complications sont dans la série qui fait l'objet de cette étude :

- une pyonéphrose unilatérale ayant déterminé une néphrectomie, après

trente-quatre ans d'une histoire lithiasique aux épisodes variés. Mais ce qui est particulièrement remarquable, c'est qu'après cette néphrectomie, au cours d'une maladie atteignant les deux reins, le pronostic vital semble excellent : car bien qu'il présente d'importantes ectasies avec néphrocalcinose, le rein restant s'est relativement hypertrophié, comme semble le prouver le niveau de la clearance uréique mesuré à 50 ml/mn un an après l'ablation du rein controlatéral.

- Chez une autre malade, le processus pyélonéphritique s'étalant sur une décennie semble avoir altéré la valeur fonctionnelle des reins et remanié les lésions : la comparaison des images urographiques obtenues à dix ans d'intervalle met en évidence que les stigmates radiologiques, particulièrement reconnaissables sur la première série ne le sont guère sur la seconde. Voici donc une intéressante éventualité évolutive qui ne semble pas avoir été mentionnée jusqu'ici et qui montre comment des lésions secondes peuvent bouleverser l'architecture papillaire originale au point de rendre le diagnostic malaisé, voire impossible.

Ne peut-on alors supposer qu'un certain nombre de "pyélonéphrites chroniques", observées seulement à un stade où les lésions anatomiques et les altérations fonctionnelles sont importantes, ont eu pour origine une ectasie canaliculaire précalicielle malencontreusement surinfectée ?

La Conduite thérapeutique

S'il n'existe évidemment pas de traitement à visée étiologique, des mesures thérapeutiques seront prises quand des complications apparaîtront, et seront adaptées suivant la nature de celles-ci.

La chirurgie est formellement contre-indiquée dans les formes non compliquées, même quand elles sont apparemment unilatérales ou localisées à un seul pôle du rein, ce qu'il est pratiquement impossible d'affirmer formellement.

Dans tous les autres cas, on se contentera d'assurer constamment un apport hydrique abondant en toutes circonstances, puisque les reins sont relativement incapables de concentrer les urines, et de surveiller périodiquement la leucocyturie, afin de déceler et de traiter précocement toute infection urinaire surajoutée.

ETUDE ANATOMIQUE

Les observations anatomiques de la maladie de Cacchi et Ricci sont dans l'ensemble assez rares. La néphrectomie de tels reins, s'ils ne sont pas détruits par une pyonéphrose, ne peut être que le fait d'erreurs de diagnostic ou d'indications illégitimes; une néphrectomie partielle (20) a été pratiquée dans une forme radiologiquement localisée, mais il faut être audacieux pour affirmer l'intégrité histologique des autres pyramides sur la seule urographie.

Enfin, la maladie de Cacchi et Ricci, maladie essentiellement bénigne et peu évolutive, peut être découverte fortuitement au cours de l'autopsie chez un malade décédé d'une affection intercurrente extra-rénale : c'est dans des conditions similaires que nous avons recueilli l'unique observation anatomique figurant dans notre statistique.

L'étude anatomopathologique de tels reins matérialise en quelque sorte les suggestions qui venaient à l'esprit lors de la lecture des clichés radiologiques : le parenchyme rénal est atteint de façon parcellaire; la lésion élémentaire est représentée par des ectasies de forme et de dimensions variables, situées sur le trajet du tubule distal.

1 - ASPECT MACROSCOPIQUE

Dans sa variété la plus typique, le rein de l'ectasie canaliculaire précalicielle a un volume dépassant légèrement la normale : son poids atteint 200 à 300 grammes. Habituellement la surface est régulière, mais peut présenter des incisures, ébauchant une lobulation de type foetal, comme dans notre observation. La coloration de l'organe est normale. La capsule est mince, facilement clivable.

A la coupe, la surface de section comporte deux zones fondamentalement dissemblables : la corticale, de coloration et d'épaisseur normales,

et la médullaire qui est volumineuse mais paraît pâle et exsangue.

L'épaisseur de la corticale est normale; cependant on a rapporté des observations où elle paraissait hypertrophique (97) ou au contraire réduite (63), surtout quand il existe des phénomènes de pyélonéphrite surajoutée.

Les colonnes interpyramidales de Bertin ont un aspect normal, ou paraissent amincies, comprimées entre les pyramides de Malpighi adjacentes.

L'augmentation de volume de la médullaire est dûe à la présence d'une multitude de formations kystiques assez petites dans l'ensemble (leur diamètre varie de 1 à 4 mm en moyenne, alors que le tube collecteur normal mesure 100 mu à l'aréa cribrosa),renfermant occasionnellement des concrétions calcaires. Quelques unes d'entre elles, situées à la surface de la papille, peuvent faire saillie dans la lumière du calice. Les "kystes" d'un certain volume sont considérés par de nombreux auteurs comme résultant de la confluence de formations cavitaires élémentaires; en réalité, aucun argument valable ne semble étayer cette hypothèse. La répartition des cavités kystiques est assez irrégulière, mais celles-ci semblent avoir une certaine prédilection pour les papilles et ne s'étendent jamais au-delà de la jonction cortico-médullaire. Elles sont assez nombreuses, criblant la médullaire, lui conférant une structure véritablement spongieuse. Leur orientation respecte dans une certaine mesure celle des tubules collecteurs non ectasiques : ainsi est réalisé un aspect en rayons de roue à partir de la papille.

Typiquement la muqueuse du bassinet et des calices est normale; il en est de même pour les uretères et la vessie.

2 - ASPECT MICROSCOPIQUE

L'examen histologique des reins de l'ectasie canaliculaire précalicielle confirme l'intégrité de la corticale et l'atteinte quasi-exclusive des pyramides. Trois questions se posent d'emblée :

- Existe-t-il dans le parenchyme médullaire deux variétés distinctes de formations cavitaires ?

- Existe-t-il de vrais "kystes" sans aucune communication avec les tubules collecteurs ?

- Les lésions inflammatoires du tissu interstitiel sont-elles constantes, comme il a été proclamé dans de nombreux travaux ?

L'étude histologique des pyramides précise bien les caractères des formations kystiques. Celles-ci sont éparses dans le parenchyme médullaire, alternant avec des tubules de dimensions et de morphologie normales. Les éléments pathologiques sont parfois très volumineux, limités par un contour régulier ou sinueux. Leur orientation varie suivant les incidences de coupe; il n'est pas rare d'observer des formations cavitaires ayant un aspect régulièrement allongé, parallèle aux tubules collecteurs adjacents; parfois même elles sont arciformes, semblant posséder une branche ascendante et une autre descendante. La lumière contient occasionnellement une substance hyaline éosinophile d'allure protéique ou des concrétions calcaires; ailleurs elle est vide . La vitrée qui borde les ectasies est normale ou amincie.

Cacchi et Ricci (29) décrivent deux variétés de formations cavitaires : les unes sont situées sur le trajet des tubes à partir desquels elles se développent, réalisant des renflements fusiformes ou diverticulaires; elles sont revêtues d'un épithélium cylindrique intensément colorable, ayant des caractères embryonnaires : ces ectasies branchées sur le trajet des collecteurs Belliniens sont les seules à être opacifiées à l'urographie et par conséquent les seules responsables des images radiographiques si caractéristiques. La deuxième variété de cavités est représentée par des "kystes" vrais, sans aucune communication avec l'appareil excréteur; l'épithélium qui les tapisse est aplati. Des formes de passage existeraient entre ces deux types de cavités "kystiformes".

L'étude soigneuse de nos documents anatomiques ne nous permet pas d'affirmer l'existence de deux variétés distinctes et fondamentalement différentes de cavités médullaires. Certes le revêtement épithélial n'a pas la même hauteur dans toutes les cavités; certes on rencontre à la fois des cellules cylindriques ou cuboïdales possédant un noyau épais et un cytoplasme éosinophile légèrement granuleux et d'autres qui sont aplaties et atrophiques. Mais on peut justement se demander si celles-ci ne proviennent pas de celles-là à la faveur d'un processus de distension

canaliculaire ou d'un remaniement inflammatoire, vraiment banal au cours de l'ectasie canaliculaire précalicielle. D'ailleurs dans l'étude de Cacchi et Ricci (29) les phénomènes inflammatoires semblent être assez étendus et peuvent expliquer facilement de telles modifications.

A notre avis l'affirmation de deux types de cavités intra-pyramidales de nature différente a été formulée un peu hâtivement et mérite probablement des rectifications, même si les apparences morphologiques des revêtements épithéliaux correspondants ne sont pas identiques.

Existe-t-il des "kystes" vrais ? En d'autres termes, existe-t-il des formations cavitaires primitives complètement fermées, de nature dystrophique, en dehors de tout remaniement inflammatoire surajouté ?

Nous n'en avons pas rencontré dans notre observation anatomique. L'existence des communications entre les tubules collecteurs et ces dilatations pseudokystiques a été établie par J.M. Watchi (171), grâce à la pratique des coupes sériées des pièces histologiques disponibles. L'absence d'étude comparable dans la littérature donne encore plus de poids à ces constatations et rend problématique l'existence de "kystes" authentiques au sens anatomique du terme. D'ailleurs, les microdissections de Bialestock (21) sur rein polykystique prouvent combien il est imprudent d'affirmer qu'une cavité d'allure kystique ne communique avec aucun nephron.

Ainsi, l'originalité de l'ectasie canaliculaire précalicielle est encore plus frappante que ne le laissait prévoir la lecture de la publication princeps de Cacchi et Ricci. Une seule variété de formations cavitaires semble exister dans le parenchyme médullaire ; ce sont des dilatations développées à partir des tubules collecteurs à l'exclusion de toute formation kystique vraie primitive. A la lumière de nos constatations histologiques, la maladie de Cacchi et Ricci apparaît comme une tubulopathie distale dysplasique pure. La confrontation de nos documents avec les données concernant les malformations "kystiformes" de la médullaire, permet de conclure qu'il n'existe pas d'autre entité nosologiquement définie pouvant toucher de façon aussi élective et aussi exclusive les tubules collecteurs.

A propos des communications avec les voies excrétrices, on doit

signaler que quelques ectasies, situées à proximité de la surface papillaire, peuvent s'ouvrir directement dans les calices. Deux modalités sont alors observées : l'abouchement de la portion ectasique dans le calice se fait à plein canal sans rétrécissement préalable, ou par l'intermédiaire d'un court segment tubulaire de diamètre normal. Dans la première éventualité, le revêtement épithélial cylindrique de l'ectasie se continue directement avec l'épithélium cylindrique stratifié du sommet de la papille. Dans certains cas on peut observer des métaplasies excréto-urinaires parcellaires sur tout ou partie de ces dilatations (63).

Quel est l'aspect de la trame conjonctive des pyramides et des papilles rénales ?

Nous possédons une observation privilégiée concernant un nourrisson de quelques semaines, et nous pouvons considérer que les altérations histologiques observées ont de fortes chances d'être pures, dépourvues de tout remaniement. Nous n'avons rencontré dans cette étude aucune modification pathologique du tissu interstitiel : son épaisseur était normale, les caractères morphologiques des fibrilles conjonctives étaient conservés, il n'existait aucun infiltrat inflammatoire.

Nos constatations ne s'accordent pas avec les descriptions anatomiques consultées. Il est en effet surabondamment affirmé (29)(63)(56)(115)(136) que le tissu interstitiel des pyramides rénales présente des modifications constantes : accroissement du conjonctif qui conserve cependant une structure lâche, prolifération cellulaire, présence d'infiltrats lymphoplasmocytaires.

L'inconstance de telles lésions, la banalité avec laquelle on les rencontre chez les infectés urinaires, et leur manque de spécificité, ne doit pas les faire considérer autrement que comme des manifestations secondaires, témoignant probablement d'un processus pyélonéphritique intercurrent; il semble donc que la signification des lésions interstitielles ait été injustement surestimée jusqu'à présent.

Par ailleurs, nous n'avons pas observé dans la médullaire de formations dysplasiques, cartilagineuses ou autres, ni de formations tubulaires embryonnaires.

L'absence d'altération caractéristique au niveau du tissu conjonctif renforce la valeur sémiologique des ectasies tubulaires, qui apparaissent en quelque sorte comme l'anomalie morphologique exclusive et vraiment spécifique de la maladie de Cacchi et Ricci.

L'étude histologique de la corticale apporte peu de renseignements positifs.

Les glomérules sont habituellement normaux, en particulier il n'y a aucune distension de l'espace floculocapsulaire; celui-ci contient parfois des exsudats protéiques. Le floculus, les vaisseaux du pôle vasculaire et la capsule de Bowmann sont normaux. Evans (48) mentionne l'existence de "kystes" corticaux; il y voit tout simplement des kystes de rétention et ne leur accorde pas de valeur particulière.

Les tubes contournés proximaux et distaux ont une morphologie normale; il en est de même pour les segments rectilignes de l'anse de Henlé qui se trouvent au niveau de la corticale. Aucune ectasie tubulaire n'a été observée à cet endroit.

Le calibre et la structure des vaisseaux du parenchyme rénal est normal; il n'existe aucune formation anévrysmale. Cacchi (29) décrit des fentes d'aspect "lymphatique" au sein du tissu interstitiel; celles-ci semblent être inconstantes (nous n'en avons pas observé) et leur vraie nature est inconnue.

Il n'est pas exceptionnel de rencontrer des dépôts calciques à l'intérieur du tissu interstitiel médullaire.

La muqueuse des calices et du bassinet est habituellement normale. Parfois on observe des inclusions épithéliales (ilôts de von Brunn) dans le chorion sous-muqueux. On a rapporté des cas où ces ilôts présentent une ébauche de dystrophie kystique et on a pu y voir des formes de passage entre la dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires et l'ectasie canaliculaire précalicielle (63).

PROBLEMES ETIOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES

1 - LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI, AFFECTION CONGENITALE

Doit-on considérer l'ectasie canaliculaire précalicielle comme une malformation congénitale des tubules collecteurs ? Deux constatations plaident en faveur de cette interprétation : l'existence des cas infantiles et la fréquente association à d'autres dyplasies.

L'existence de formes infantiles a été déjà signalée, surtout par les pédiatres. Dans l'ensemble les cas observés chez l'enfant et le nourrisson semblent relativement rares, à la lecture des publications précédentes. Il n'en est pas de même dans notre série · elle comporte 4 enfants âgés de moins de dix ans, et en particulier un nourrisson de cinq semaines, décédé d'une affection encéphalitique sans relation évidente avec l'anomalie rénale dont il était porteur. La bénignité de l'affection et le caractère relativement minime des lésions anatomiques sont probablement les raisons de la rareté des cas précédemment rapportés de maladie de Cacchi et Ricci chez des enfants. Mais tout porte à croire que les ectasies ont, dès la naissance, atteint leur développement maximum, contrairement à la "polykystose de l'adulte" dont les lésions sont indécelables dans l'enfance.

L'association d'autres dystrophies urinaires à la maladie de Cacchi et Ricci ne semble pas exceptionnelle. Un de nos malades présente les stigmates urographiques d'une importante dégénérescence kystique des muqueuses excréto-urinaires. Cette association avait déjà été signalée plusieurs fois, en particulier par Cacchi (27), Pelot (127), Bernier (20) et par Ch. Gouygou (63) qui en aurait observé quatre cas.

L'association à diverses autres dystrophies ou dysplasies peut paraître aussi anormalement fréquente. Une de nos observations comporte une malrotation et une empreinte "kystique" dans le bassinet : devant cet

aspect, la possibilité d'une polykystose rénale associée a pu être envisagée, mais non prouvée.

D'autres malformations peuvent être présentes dans les reins atteints d'une ectasie canaliculaire précalicielle : on peut citer les quatre cas de Lindvall (97) avec diverticules caliciels et hypoplasie rénale, l'exceptionnelle association d'une ectasie canaliculaire avec un kyste pyélogénique et des modifications attribuées à une polykystose rénale (166)(56), une bifidité urétérale sur rein ectopique (61), une bifidité urétérale comportant un urétère borgne (162)(56), et aussi peut-être, la conservation d'une lobulation foetale observée dans certains cas par Cacchi (27), Gouygou (63), et nous-mêmes .

Il est peu probable que ces associations soient fortuites; le nombre de dégénérescences kystiques des muqueuses excréto-urinaires constatées simultanément à des ectasies canaliculaires précalicielles (8 cas à notre connaissance) ne paraît pas être le fait du seul hasard. De telles constatations rendent très vraisemblable la nature malformative et congénitale de l'ectasie canaliculaire précalicielle.

Par contre, l'étude des documents histologiques de la maladie de Cacchi et Ricci ne paraît amener aucun argument en faveur d'une dysplasie ou d'une dystrophie. Il n'y avait en particulier dans notre observation ni anomalie du conjonctif, ni ilôts dysplasiques.

L'absence de fibres mulculaires lisses autour des kystes serait un argument en faveur d'une dystrophie acquise (63).

2 - LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI, AFFECTION FAMILIALE ?

L'incidence familiale ne peut être correctement appréciée que si elle est systématiquement recherchée : car les manifestations cliniques en sont trop bénignes ou trop banales pour que le caractère familial s'impose d'emblée comme dans la polykystose des adultes, par exemple.

Par neuf enquêtes, uniquement interrogatives, nous avons constaté :
- deux fois la notion d'une néphropathie non étiquetée chez l'un des ascendants de nos patients

- trois fois la notion d'une lithiase urinaire chez un des membres de la proche famille (deux fois chez le père, une fois chez un frère).

- une fois la notion d'une protéinurie chez deux membres de la fratrie d'un de nos malades.

Trois fois seulement les urographies de certains membres de la famille ont pu être examinées :

- normale chez le seul frère d'un de nos malades
- révélant un kyste pyélogénique avec un calcul "en grelot" chez le père d'une de nos malades.
- révélant une maladie de Cacchi et Ricci typique chez la soeur d'un de nos malades; le père avait par ailleurs des antécédents lithiasiques : mais son urographie n'a pas révélé d'ectasies canaliculaires précalicielles certaines.

La constatation d'ectasies canaliculaires précalicielles authentiques chez deux membres d'une même fratrie est un argumment massif en faveur de l'existence de formes familiales. A notre connaissance, il existe peu de publications (3)(140)(27)(124) mentionnant des faits comparables; étant donné la relative rareté de l'affection, ces constatations ne peuvent pas être mises sur le compte d'une coïncidence fortuite. Néanmoins, on ne doit pas perdre de vue que les observations comportant des maladies de Cacchi et Ricci chez deux membres d'une même fratrie demeurent tout à fait exceptionnelles; par ailleurs il n'a jamais été observé d'ectasie canaliculaire précalicielle chez les ascendants ou les descendants des malades. Le caractère éventuellement familial de l'affection semble donc probable, sans être, à l'heure actuelle, indiscutablement démontré.

Existe-t-il des formes mineures d'ectasie canaliculaire précalicielle échappant à nos moyens d'investigation ? Les quelques enquêtes familiales, assez succinctes d'ailleurs, apportent des éléments d'interprétation délicate, mais qui ne sont pas incompatibles avec cette hypothèse. La fréquence des lithiases urinaires chez les ascendants n'est peut-être que fortuite, mais on peut aussi supposer qu'elles sont la conséquence de formes mineures et non décelées de maladies familiales de

Cacchi et Ricci.

3 - HYPOTHESES PATHOGENIQUES

Loin de s'appuyer uniquement sur des constatations positives, assez rares il est vrai, de nombreuses théories ont été avancées sans démonstration convaincante; nous éviterons volontairement d'en présenter une collection complète.

La plupart des auteurs ont envisagé comme probable l'origine dysembryoplasique des ectasies canaliculaires précalicielle, par un processus comparable à celui qui est à l'origine du rein polykystique (101)(119)(82) : il est généralement admis qu'après la fusion du blastème méta-néphrogène avec le bourgeon de Wolff (celui-ci donne naissance aux tubules collecteurs), certains éléments de la zone dite "vestigiale" peuvent subir une involution kystique, mais ils disparaissent normalement au cours de l'évolution embryonnaire; la persistance indéfinie de tels éléments kystiques serait à l'origine du rein polykystique. L'ectasie canaliculaire précalicielle résulterait d'un processus comparable, apparaissant, semble-t-il, à un stade plus avancé de l'organogénèse foetale (29). Cette hypothèse ontogénique comporte beaucoup de faiblesses et explique mal la localisation exclusive des cavités kystiques au niveau de la médullaire. Elle réunit cependant la majorité des suffrages et comporte moins d'invraisemblances que les théories "acquises".

On a pu prétendre en effet que l'ectasie canaliculaire précalicielle était une malformation plus tardivement acquise : telle une dilatation secondaire à une obstruction canaliculaire néo-natale par des cristaux uriques (165) ou calciques (170), voire des altérations foetales de nature inflammatoire (151). Ces hypothèses sont actuellement abandonnées.

Pour Ch. Gouygou (63), il s'agirait d'une dystrophie progressive représentant au niveau des tubes collecteurs l'équivalent de la dégénérescence kystique des muqueuses excréto-urinaires; l'absence de formations musculaires lisses autour des cavités kystiques serait un argument important en faveur de l'hypothèse dystrophique. Mais comme le fait remarquer

Gouygou lui-même, l'opposition entre les théories dysplasiques et dystrophiques est quelque peu artificielle, parce qu'une dystrophie foetale peut très bien être déterminée par des facteurs génétiques.

o

o o

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET PROBLEMES NOSOLOGIQUES GENERAUX

Les images urographiques de l'ectasie canaliculaire précalicielle diffuse sont si singulières qu'elles ne prêtent guère à confusion pour qui est familiarisé avec elles. Dans la pratique, les affections avec lesquelles la maladie de Cacchi et Ricci est le plus souvent confondue et discutée sont-elles de deux types : celles évoquées quand on la connaît mal, et celles très rares qui lui ressemblent réellement. Aussi, à propos de cette maladie qui est diagnostiquée uniquement sur des constatations radiologiques, les discussions différentielles vont porter exclusivement sur les images urographiques. Par la suite seront envisagées les affections kystiques du parenchyme rénal actuellement individualisées, en précisant bien les points qui les différencient de l'ectasie canaliculaire précalicielle et en délimitant clairement les frontières nosologiques de celle-ci.

1 - DIAGNOSTIC CLINIQUE

Diagnostiquer cliniquement cette maladie est évidemment impossible, mais on peut se demander si un certain nombre d'infections urinaires répétées, de pyélonéphrites chroniques, d'hématuries, de lithiases, toutes manifestations si fréquemment cryptogénétiques, n'ont pas pour origine des ectasies canaliculaires précalicielles méconnues, ou trop mineures pour être évidentes.

2 - DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

a - Les néphrocalcinoses médullaires

Ce qui est essentiel aux calcifications rénales de la maladie de Cacchi et Ricci, c'est leur localisation exclusivement pyramidale : ceci limite considérablement la discussion, car les autres néphrocalcinoses et en particulier celles de l'hyperparathyroïdie, sont topographiquement

plus diffuses. Les néphrocalcinoses médullaires s'observent dans des circonstances précises et demeurent dans l'ensemble assez rares, contrairement à l'opinion de Mortensen (113) qui semble ignorer d'ailleurs l'existence de l'ectasie canaliculaire précalicielle.

La seule autre condition pathologique susceptible de comporter une néphrocalcinose exclusivement médullaire, c'est l'acidose tubulaire chronique idiopathique avec hypocitraturie (143). Mais ici l'urographie ne fait jamais apparaître d'opacités médullaires supplémentaires, et il existe d'autre part des désordres humoraux essentiels, particulièrement l'acidose hyperchlorémique, qui n'a jamais été rencontrée chez des patients atteints de la maladie de Cacchi et Ricci .

Il est assez curieux de constater par ailleurs, que çà et là dans quelques publications urologiques, on peut suspecter sur la vue de certains documents que la maladie de Cacchi et Ricci a été méconnue par certains qui surent stigmatiser son aspect singulier, mais non le classifier correctement (160).

On a signalé, au cours de certaines néphrocalcinoses, des dilatations tubulaires en amont d'une calcification intraluminale : elles sont d'observation assez exceptionnelle et ne sont jamais diffuses pour constituer une source de confusion; l'élimination des calculins ne laisse jamais de dilatation tubulaire résiduelle (97).

b - La tuberculose rénale

Le diagnostic de tuberculose rénale semble souvent le fait des urologues. Il existe effectivement des formes microgéodiques multiples, disséminées dans plusieurs pyramides. Mais les caractères morphologiques de la géode tuberculeuse sont bien différents, et il est exceptionnel que ces formes ne s'accompagnent d'aucune lésion corticale, ni érosion calicielle, ni autres localisations urogénitales. De toute façon, les stigmates bactériologiques et allergologiques ne font en principe jamais défaut, et c'est certainement une faiblesse d'aller jusqu'à traiter par des antibiotiques antituberculeux un adolescent à cuti-réaction négative,

parce qu'il présente des hématuries répétées, comme nous l'avons constaté chez un de nos malades. La surinfection tuberculeuse d'une ectasie canaliculaire précalicielle est certes possible, mais semble rare; Lindvall (97) ne l'a rencontrée qu'une fois dans sa série qui comporte 35 malades.

c - La nécrose papillaire ou nécrose médullaire

Ce diagnostic est plus souvent évoqué par les médecins néphrologues, de manière quelque peu artificielle, semble-t-il. La nécrose papillaire aigüe possède des traits essentiels (103) (22) très originaux et différents de ceux de la maladie de Cacchi et Ricci : survenue presqu' exclusivement chez des diabétiques ou des sujets présentant une stase urinaire; tableau de pyélonéphrite gravissime souvent mortelle; excrétion de débris nécrotiques dans les urines. Quant aux images radiologiques, qui ne peuvent être ici obtenues que par pyélographie ascendante, du fait de l'insuffisance rénale, elles sont sensiblement différentes : aspect en "arcade" séparant la papille du reste de la médullaire, amputation papillaire largement ouverte, ou simple érosion sus-calicielle... tout cet ensemble pathologique est vraiment très différent de ceux réalisés par la maladie de Cacchi et Ricci.

Une forme chronique de nécrose papillaire a été récemment individualisée (79)(98)(35). Elle est habituellement secondaire à l'absorption prolongée de phénacétine. La symptomatologie clinique est habituellement discrète et dépourvue de toute spécificité; assez souvent l'affection est latente. Sur le plan radiologique, plusieurs aspects ont été décrits : l'un d'entre eux est défini par la présence de cavités médullaires, uniques pour chaque pyramide, localisées au sommet de la papille, et séparées du calice correspondant par une couche fine de parenchyme rénal. Cet aspect ressemble peu aux images radiographiques traditionnelles de l'ectasie canaliculaire précalicielle, mais elle évoque de façon pressante la monokystose centropapillaire diffuse qui est traitée dans le dernier chapitre de notre travail .

d - Les reflux intrapapillaires

La notion de reflux implique l'inversion du flux urinaire normal :

il n'est pas concevable au cours de l'urographie sans compression, peut-être même avec compression(*). Il est par contre possible au cours des investigations radiographiques ascendantes : les reflux "canaliculaires" ainsi obtenus sont souvent associés à des ruptures du fornix, des infiltrations interstitielles ou à des imprégnations lymphatiques, ce qui rend leur identification aisée (14)(15). Quand ces opacités linéaires et radiées qui s'étendent dans les pyramides à partir du sommet des calices sont isolées, elles peuvent poser des problèmes diagnostiques, surtout si le produit de contraste pénètre dans des tubules réellement ectasiques : ainsi au cours des pyélonéphrites chroniques, les reflux "canaliculaires" peuvent ressembler aux images d'ectasie canaliculaire précalicielle. Mais les conditions dans lesquelles ces images sont obtenues suppriment toute discussion diagnostique sérieuse, si on se souvient qu'au cours de la maladie de Cacchi et Ricci l'U.P.R. paraît être une exploration inutile, dangereuse, et d'ailleurs décevante. Ectasies canaliculaires précalicielles et reflux canaliculaires pyélonéphritiques, s'ils ne doivent pas être confondus, ne sauraient non plus s'exclure, d'autant plus que l'on peut soupçonner la maladie de Cacchi et Ricci d'être à l'origine d'un certain nombre de pyélonéphrites chroniques, hypothèse que nous avons précédemment développée.

e - Les stases précalicielles physiologiques

Au cours de certaines urographies, pratiquées en particulier avec une compression abdominale précoce, des images nuageuses papillaires ont été souvent signalées. La fréquence de ces images précalicielles est diversement appréciée par les auteurs : Vermooten (165), en étudiant 648 dossiers radiologiques, trouve une opacification anormale des tubules collecteurs dans 35 cas, alors que Ducrot (45) n'a observé qu'un seul aspect papillaire vaguement nuageux sur 100 urographies minutieusement analysées, pratiquées au cours de syndromes néphrotiques. La signification physio-pathologique de telles "stases" canaliculaires spontanées et intermit-

(*) Sinon cela jetterait un trouble profond dans l'interprétation des expériences utilisant la technique dite de "stop-flow"

tentes, n'est pas encore très claire (116). Pour Vermooten (165), elles traduisent une dilatation anormale des collecteurs belliniens et doivent être considérées comme des ectasies canaliculaires précalicielles authentiques. D'autres (64)(68) y voient un phénomène physiologique de "stase" tubulaire secondaire semble-t-il à un spasme des voies excrétrices (97), ou encore l'indice d'une réabsorption aqueuse majeure entraînant une concentration excessive du produit opaque et témoignant d'un fonctionnement rénal strictement normal (54). Quoiqu'il en soit, la présence de telles images, suffisamment diffuses et permanentes d'un examen à l'autre, pose le délicat problème de l'existence de formes mineures d'ectasies canaliculaires précalicielles diffuses; on peut logiquement supposer que tous les intermédiaires transitionnels existent, en nombre et en intensité, des ectasies canaliculaires pathologiques jusqu'à l'état normal des tubes collecteurs intrapapillaires. Peut-être est-il plus prudent d'exiger provisoirement que les "nuages précaliciels" présentent une certaine constance aux examens successifs, un aspect structuré et une diffusion suffisante, pour être considérés comme pathologiques· ils correspondent probablement à une stase intratubulaire physiologique et passagère, quand ils sont localisés et intermittents d'un examen à l'autre. Outre ces précautions, on doit tenir compte de la qualité fort variable des techniques radiographiques et photographiques utilisées, dont on peut supposer que les progrès permettront d'intégrer beaucoup de ces aspects actuellement incertains dans le cadre des formes mineures de la maladie de Cacchi et Ricci. C'est ainsi que nous avons observé une image précalicielle douteuse, trop infime pour être retenue primitivement dans le cadre de la maladie de Cacchi et Ricci, se transformer en une structure linéaire, rayonnée, beaucoup plus évocatrice, par copie-contact.

f - Les petits calices vus de trois-quarts

On ne se laissera pas abuser par les petits calices vus de trois-quarts. Aux yeux d'un observateur non averti, ils pourraient évoquer une forme mineure d'ectasie canaliculaire précalicielle. Mais ici l'opacité nuageuse qui semble surplomber la concavité calicielle est limitée par une ligne convexe grossièrement elliptoïdale; les deux courbes se rejoignent d'ailleurs aux extrémités du calice et dessinent une lentille

biconvexe qui correspond au fornix papillaire.

Dans les cas litigieux, on saura tenir compte de l'épaisseur de la pyramide sus-jacente : celle-ci est toujours normale lorsqu'il s'agit d'un calice vu de trois-quarts (et aussi dans les simples stases précalicielles); l'élargissement des pyramides est par contre un bon signe en faveur d'une ectasie canaliculaire précalicielle et pourrait en authentifier les formes mineures de diagnostic difficile.

3 - ELEMENTS DIFFERENTIELS ENTRE L'ECTASIE CANALICULAIRE PRECALICIELLE ET LES AUTRES AFFECTIONS PLURIKYSTIQUES DU PARENCHYME RENAL

S'il nous a semblé utile d'énumérer ici les affections kystiques du parenchyme rénal, ressemblant de près ou de loin à l'ectasie canaliculaire précalicielle, c'est que les confusions entre ces états sont assez fréquentes.

Nous n'étudierons pas les kystes pyélogéniques (39) et les diverticules caliciels (134), larges cavités uniques, ne prêtant guère à discussion, sinon avec la forme monokystique centropapillaire, diffuse, dont on peut d'ailleurs mettre en doute la parenté avec la vraie maladie de Cacchi et Ricci. Nous éviterons également la description des cavités kystiques multiples des pyramides de cause connue, en particulier celles qu'on rencontre au cours des autopsies de sujets atteints de tuberculose rénale, de nécrose papillaire et surtout de pyélonéphrite aigüe ou chronique.

Ce qui retiendra particulièrement notre attention, c'est l'étude des maladies avec kystes multiples primitifs, en d'autres termes l'étude des "polykystoses". Le terme de "polykystose rénale" ou de "rein polykystique" est employé par certains auteurs pour désigner toutes les affections rénales comportant des altérations kystiques, alors que d'autres réservent cette appellation à un type spécifique de lésions. Ainsi le même terme est-il employé pour définir des maladies différentes et inversement, une affection déterminée possède plusieurs appellations, qui se multiplient en passant d'une langue à l'autre.

Nous allons essayer de résumer les traits essentiels des diverses

"polykystoses" actuellement individualisées, en fournissant à propos de chacune les nomenclatures usuelles et en se rappelant qu'elles sont définies avant tout par leurs caractères anatomiques.

a - La maladie polykystique de l'adulte ou polykystose rénale

C'est la variété de reins multikystiques la plus couramment rencontrée. Elle est généralement bilatérale et asymétrique; on lui reconnaît une incidence familiale apparemment indiscutable. Le diagnostic est assuré sur la conjonction d'une néphromégalie bilatérale et de signes radiologiques sur lesquels nous n'insisterons pas. Le caractère le plus singulier de cette affection est représenté par une évolutivité lente et indéfinie. Ainsi, bien qu'elle soit congénitale, la polykystose rénale de l'adulte passe inaperçue pendant de nombreuses années avant que ne s'installe une insuffisance rénale dont les progrès finissent par emporter le patient. L'évolution clinique s'explique sans doute par les remaniements anatomiques sous-jacents : apparition et accroissement volumétrique des éléments kystiques (développés semble-t-il aux dépens des tubules), aboutissant à une néphromégalie progressive et à l'étouffement du parenchyme noble, qui conserve pendant longtemps un aspect normal. La distribution des kystes se fait dans la corticale (souvent bosselée) et la médullaire, sans zone de prédilection particulière. Il est classique d'insister sur l'existence de kystes hépatiques, pancréatiques et pulmonaires, et parfois d'anévrysmes intra-crâniens associés .

b - La maladie polykystique infantile, ou forme microkystique de la maladie polykystique des reins, ou "honeycomb Kidney", ou encore forme dite amartomateuse de Potter .

Cette variété est rare. On la rencontre habituellement chez des nouveau-nés ou des nourrissons qui meurent au cours de la période néonatale d'insuffisance rénale; elle constitue le plus souvent une découverte autopsique. L'atteinte rénale est bilatérale, symétrique et diffuse. Les reins sont volumineux et la tranche de section laisse apparaître une multitude de formations kystiques, de dimensions à peu près égales (quelques millimètres de diamètre) occupant uniformément toute

l'étendue de la coupe, ce qui rend illusoire la distinction des zones corticale et médullaire. Les cavités kystiques ont une forme souvent allongée et semblent partir de la papille vers la corticale; leur grand axe est perpendiculaire à la capsule qu'elles atteignent couramment. Il persiste cependant quelque îlots de corticale sous-capsulaire, conservant une morphologie normale. Le conjonctif est toujours normal.

Il est largement répandu que les formations kystiques correspondent à des néphrons ectasiés sans communication avec les voies excrétrices. Cette notion est attribuée à Lambert (81) qui, en réalité, décrivit des reins dysplasiques d'un type différent; elle semble peu plausible depuis les constatations radiologiques de Hinkel (69) qui réussit à opacifier les formations cavitaires par voie intraveineuse.

La maladie polykystique infantile s'accompagne presque toujours de lésions hépatiques congénitales (132), soit à type de polykystose hépatique, soit à type de fibrose périportale avec prolifération des canalicules biliaires. Le caractère familial de l'affection est admis par la grande majorité des auteurs.

Ainsi décrite, la polykystose rénale infantile est une vraie ectasie canaliculaire diffuse, non limitée aux régions précalicielles. Par l'aspect alvéolaire en nid d'abeille que présente la tranche de section, elle évoque plus que toute autre affection rénale multikystique l'éponge marine, ce qui a été source de nombreuses confusions.

c - La dysplasie multikystique du rein ou rein multikystique

Elle semble être assez fréquente, surtout chez l'enfant (145);elle est habituellement unilatérale. Le rein atteint est volumineux, parsemé de kystes de taille et de forme variables, siégeant à la fois dans la corticale et la médullaire, groupés en grappes de raisin. Le nombre global des néphrons semble diminué. Il existe une prolifération notable du tissu interstitiel qui contient occasionnellement des inclusions cartilagineuses et des tubes urinaires embryonnaires. L'affection n'est pas héréditaire et ne s'accompagne pas en règle générale de lésions malformatives extra-urinaires. Les rares formes bilatérales entraînent une insuffisance rénale léthale.

d - La néphronophtise familiale

Elle est caractérisée par une insuffisance rénale s'installant précocement et entraînant la mort du malade, en général avant l'âge de 20 ans. L'incidence familiale est nette : plusieurs membres de la même fratrie sont simultanément touchés.

Sur le plan anatomique un certain nombre de faits sont à retenir. Les reins sont petits et atrophiques. La corticale présente des lésions de néphrite interstitielle chronique très accentuée. Dans la médullaire on rencontre,au sein d'une fibrose étendue, des cavités kystiques, posant le problème d'une tubulectasie initiale compliquée de néphrite interstitielle. La microdissection localise le trouble primitif au niveau de l'anse de Henlé qui semble subir une dégénérescence kystique.

e - La soi-disant "maladie kystique de la médullaire rénale"

Dans un article récent, Strauss (161) recense les 18 observations utilisables de ce type, recueillies dans la littérature, et en résume les principaux traits cliniques et anatomiques; il est à noter qu'aucune observation ne comporte d'étude radiologique.

Cliniquement l'insuffisance rénale semble dominer la symptomatologie mais son potentiel évolutif est extrêmement variable d'un malade à l'autre, des survies prolongées ne sont pas rares. On insiste (161) sur les désordres métaboliques associés, en particulier l'élimination excessive de sodium dans les urines, la sévérité de l'anémie et une ostéite fibreuse secondaire à une hyperplasie parathyroïdienne, manifestations qui toutes manquent de spécificité au cours de l'insuffisance rénale chronique.

A l'examen anatomique, l'existence de formations kystiques constitue le phénomène le plus impressionnant. Celles-ci sont disséminées dans la médullaire mais se développent avec une prédilection particulière au niveau de la jonction corticomédullaire, sous une couche de cortex très aminci; leurs dimensions varient de la fraction du millimètre jusqu'à plus d'un centimètre de diamètre; elles sont souvent entourées d'un collier de substance hyaline, prenant les colorants du collagène et tapissées d'un épithélium cuboïdal ou aplati. Il existe une fibrose

interstitielle d'intensité variable. Les tubules collecteurs semblent raréfiés.

f - Il reste un groupe de publications (30)(84)(138)(76)(77) comportant un matériel apparemment inhomogène qu'il est difficile de classer correctement. La désignation de la lésion rénale est des plus déroutantes; on peut relever à titre d'exemple, "maladie kystique des reins", "ectasie tubulaire rénale au cours de la polykystose rénale et hépatique", ou encore "lésions ressemblant au rein éponge médullaire". La lecture des observations ainsi recueillies n'est pas sans laisser quelque perplexité : le caractère familial de l'affection est ici particulièrement net, et les malades étudiés présentaient tous ou presque des lésions hépatiques congénitales. Il semble d'ailleurs que le dénominateur commun est représenté par les lésions hépatiques qui sont habituellement décrites comme des fibroses congénitales à topographie périportale, avec prolifération des canalicules biliaires, absence de phénomènes inflammatoires et démarcation franche des lobules du foie; ailleurs on parle de polykystose hépatique. Dans presque tous les cas il existe des signes d'hypertension portale qui révèlent la maladie dans l'enfance ou à l'âge adulte jeune; par contre, les tests hépatocellulaires sont en général normaux.

Quant aux anomalies rénales associées, elles sont extrêmement polymorphes et disparates : il s'agit tantôt de polykystose rénale dans sa variété classique de l'adulte ou de type infantile, tantôt d'une atrophie rénale bilatérale; ailleurs on signale des anomalies urographiques mineures à type de distorsion des calices, malrotation rénale, cavité diverticulaire unique annexée aux calices, dilatation isolée des calices supérieurs ou néphromégalie bilatérale; ailleurs enfin, les reins apparaissent strictement normaux. Dans un certain nombre de cas (surtout dans l'article de Kerr) on a l'impression qu'il existe des ectasies canaliculaires précalicielles authentiques.

Dès lors, que faut-il penser de ce groupe de malades ? Il nous semble peu probable qu'il constitue une entité nosologique distincte et nous en donnons pour preuve la gêne qu'ont ressentie les différents

auteurs à y appliquer une étiquette précise.

Il est possible qu'un certain nombre des observations rapportées correspondent à des polykystoses hépato-rénales classiques ou à des polykystoses infantiles mal interprétées ou négligées. Il est possible que cet assemblage hétéroclite finisse par éclater un jour et que certains de ses élements fassent partie des groupes nosologiques déjà connus alors que d'autres pourraient donner naissance à des entités nouvelles. Il est possible enfin, comme l'envisage Kerr (77), qu'il existe deux variétés d'ectasie canaliculaire précalicielle : la première correspondrait à la forme classique, exceptionnellement familiale et non accompagnée de lésions hépatiques; la deuxième, plus rare, serait souvent héréditaire et s'accompagnerait toujours d'une fibrose hépatique congénitale. Kerr lui-même d'ailleurs est extrêmement prudent en proposant ce schéma, et qualifie de lésions "ressemblant au rein éponge médullaire" des altérations dont la description et la reproduction radiographique ne diffèrent en rien de l'ectasie canaliculaire précalicielle authentique. Il note chez trois malades une hyperamino-acidurie pathologique.

o
o o

LA MONOKYSTOSE CENTROPAPILLAIRE DIFFUSE

A côté des véritables néphrographies précalicielles formées par la sommation, dans chaque papille, d'innombrables dilatations canaliculaires, un aspect urographique très particulier mérite sans doute d'être individualisé.

Il s'agit d'une entité purement radiologique, sans expression clinique ou biologique particulière, apparemment peu ou pas évolutive, et non encore étudiée sur le plan anatomique.

La monokystose centropapillaire diffuse est définie par ses stigmates radiographiques. L'image élémentaire est une petite cavité, située au milieu de chaque papille, toujours unique pour chaque papille, face à la concavité calicielle à laquelle elle est reliée par un fin canal; cette cavité, arrondie ou polyédrique, peut être remplacée par une simple fente, et se prolonge parfois vers la corticale par une sorte de fusée intraparenchymateuse.

Les opacités pathologiques ainsi décrites sont régulièrement réparties face à chaque calice, aucune papille n'étant sûrement indemne de cette malformation; elles sont bilatérales et grossièrement symétriques; elles sont précocement injectées au début de l'urographie. La pyélographie rétrograde semble opacifier toutes ces cavités intra-papillaires et obtient des résultats supérieurs à ceux de l'urographie, tant par le contraste des images que par la distension qu'elle entraîne au niveau des cavités intra-papillaires; certaines d'entre elles peuvent rester collabées au cours de l'urographie et ne pas s'opacifier par le produit de contraste.

L'ensemble réalise un aspect fort singulier et d'autant plus original qu'aucune association n'a été notée avec aucune des autres images élémentaires de la maladie de Cacchi et Ricci.

Toutefois, nous avons observé ces singulières images dans des situations cliniques sans aucune originalité. Les trois malades étudiés (deux hommes et une femme) étaient des adultes. Ils ont tous présenté des lombalgies à un moment de l'évolution, et l'un d'entre eux a éliminé un calcul à la suite d'une crise de colique néphrétique révélatrice.

Deux malades ont présenté des infections urinaires récidivantes et non fébriles, et deux fois on a retrouvé la notion d'hématuries macroscopiques à répétition dont une fois chez un malade indemne de toute infection urinaire.

L'élimination de protéines dans les urines fut présente et relativement élevée dans les deux cas où elle fut recherchée : 1 et 3 mg/mn respectivement.

Les fonctions rénales sont dans l'ensemble conservées, ainsi qu'en témoigne l'excellente qualité des clichés urographiques, malgré une diminution modérée de la clearance uréique, chiffrée deux fois à 35 ml/mn (mais avec des débits urinaires insuffisants) et une fois à 48 ml/mn. Chez un malade on pratiqua les clearances du mannitol et du P.A.H. : elles furent mesurées à 103 et 505 ml/mn respectivement, malgré une clearance uréique apparemment abaissée. Le même malade d'ailleurs, ordinairement polyurique, se montra capable de concentrer convenablement ses urines, puisque la densité urinaire s'éleva à 1029 sous épreuve de restriction hydrique; cette réponse diffère sensiblement de celles enregistrées au cours de la même épreuve chez les sujets atteints d'ectasie canaliculaire précalicielle.

Comment doit-on considérer la monokystose centropapillaire diffuse et quelle est sa place nosologique actuelle ?

A notre connaissance il n'existe aucune étude anatomique des lésions correspondant aux images radiologiques ici décrites. Ainsi toute prise de position trop affirmative devient hasardeuse, et on ne peut qu'énumérer les différentes hypothèses qui pourraient être envisagées.

Lhez (96) décrit les mêmes images, "cavités irrégulièrement sphériques, uniques pour un calice et ayant une communisation soit large,

soit étroite", et les classe parmi les aspects radiologiques du "rein en éponge". Nous proposerions plus volontiers d'exclure ces formes de la maladie de Cacchi et Ricci, tant il nous paraît improbable qu'une ectasie unique dans chaque papille, même si elle était d'origine canaliculaire, puisse avoir la même signification que des ectasies innombrables.

Lindvall (98), dans son excellente étude sur la nécrose papillaire, rapporte des images qui présentent une étrange ressemblance avec celles de la monokystose centropapillaire diffuse : ce sont des cavités, uniques pour chaque calice, localisées dans le sommet papillaire. La comparaison de ces deux variétés montre que leur différenciation ne tient qu'à des nuances radiologiques. Dans la nécrose papillaire, la couche de parenchyme rénal qui sépare le calice de la cavité intra-pyramidale a une hauteur égale et régulière : aucun pertuis radiologiquement visible ne semble interrompre sa continuité. Lindvall affirme le caractère acquis de ces images après avoir constaté leur apparition progressive, à plusieurs années d'intervalle sur des séries successives de clichés.

On peut également se demander dans quelle mesure ces cavités papillaires diffuses ne représentent pas la dissémination dans plusieurs pyramides de ce que l'on appelle traditionnellement "diverticule paracaliciel" ou "kyste pyélogénique". Classiquement les diverses diverticuloses ont la réputation d'être uniques et isolées. L'absence de formes "intermédiaires" comportant deux ou trois cavités kystiques est un argument contre la nature diverticulaire de ces anomalies.

Ainsi, jusqu'à plus ample information, nous nous proposons d'écarter la monokystose centropapillaire diffuse du cadre de l'ectasie canaliculaire précalicielle; par ailleurs elle ne doit pas être confondue avec certaines formes de nécrose papillaire chronique et, jusqu'à preuve du contraire, elle ne doit pas être considérée comme une variété de diverticulose calicielle. Sans vouloir en faire une entité nosologique nouvelle, d'autant plus que nous manquons de renseignements quant à l'étiologie et la structure anatomique intime de ces cavités, nous croyons qu'elles présentent assez d'originalité pour mériter d'être individualisées sur le plan radiologique, dussent-elles l'être de façon provisoire.

C O N C L U S I O N S

1 - Les ectasies canaliculaires précalicielles, maladie décrite par Cacchi et Ricci, présentent tous les caractères d'une entité nosologique originale et relativement fréquente ; elles sont fallacieusement dénommées "rein en éponge".

2 - L'affection est définie par ses attributs anatomiques. Deux critères sont en général exigés, l'un topographique, l'autre morphologique :

Le parenchyme rénal est atteint de façon parcellaire; seule la médullaire est affectée, la corticale, les colonnes de Bertin et les voies excrétrices macroscopiques sont habituellement indemnes.

La lésion élémentaire est représentée par des ectasies de forme et de dimensions variables, situées sur le trajet du tube distal; l'existence d'un grand nombre de telles ectasies juxtaposées confère aux pyramides de Malpighi, vues en coupe, un aspect "spongieux".

3 - La symptomatologie révélatrice est d'une banalité et d'un polymorphisme extrêmes; elle est empruntée aux diverses complications et semble dépourvue de toute spécificité. Infection urinaire, lombalgies, hématuries macroscopiques et coliques néphrétiques représentent les manifestations qui révèlent habituellement la maladie et en aggravent parfois l'évolution.

4 - L'affirmation du diagnostic repose uniquement sur l'urographie intraveineuse. Les aspects élémentaires observés sont de trois types : les "kystes", images arrondies de quelques millimètres de diamètre, les "stries", opacités linéaires d'une finesse extrême et les "nuages". Leur association est fréquente, mais dans tous les cas, les images radiographiques anormales ont la particularité d'être strictement localisées au

niveau de la médullaire rénale, épargnant la corticale et les voies excrétrices. Elles apparaissent dès les premières minutes de l'urographie sans compression permettant ainsi d'exclure toute possibilité de reflux. Cette visualisation par opacification iodée des dilatations tubulaires, véritable "néphrographie pyramidale" précalicielle par sa topographie comme par sa chronologie, est très caractéristique de la maladie de Cacchi et Ricci.

5 - Les ectasies sont fréquemment le siège de calcifications, singulières par leur finesse comme par leur localisation exclusivement médullaire.

6 - L'ectasie canaliculaire précalicielle, maladie malformative du tubule distal, s'accompagne fréquemment d'une protéinurie modérée. Par contre, l'inconstante hématurie macro- ou microscopique, est attribuée à des complications mécaniques surajoutées.

7 - Dans un certain nombre de cas, il existe une hyperuricémie modérée et isolée.

8 - L'étude statique du métabolisme phosphocalcique ne permet pas d'affirmer l'existence d'une hyperparathyroïdie associée; néanmoins, le taux des phosphatases alcalines du serum est fréquemment élevé.

9 - L'importance anatomique des ectasies canaliculaires précalicielles contraste avec l'absence de toute altération fonctionnelle rénale appréciable, ainsi que l'atteste la conservation des clearances du mannitol et du P.A.H. Par contre, le pouvoir de concentration urinaire se trouve régulièrement perturbé : ceci souligne le rôle capital que jouent la médullaire et les papilles rénales dans l'homéostasie de l'osmolarité urinaire.

10 - La régulation rénale d'une agression extra-cellulaire alcaline ou acide est dans l'ensemble normale. Tout au plus, peut-on remarquer parfois une légère imperfection dans l'élimination d'hydrions au cours de l'épreuve de surcharge acide; mais il n'a jamais été constaté une diminution

élective de l'ammoniurie.

11 - Le pronostic est excellent en l'absence de complications surajoutées, dont la survenue et l'évolutivité propres sont absolument imprévisibles; les plus importantes d'entre elles, par leur fréquence et leur gravité, sont la lithiase pyélocalicielle et urétérale et l'infection des voies excrétrices. Quant aux ectasies canaliculaires elles-mêmes, il semble qu'elles atteignent d'emblée leur développement maximum et ne subissent aucun accroissement volumétrique ou numérique.

12 - A propos d'une observation pédiatrique particulièrement pure, les aspects anatomiques et histologiques de la maladie ont été décrits : contrairement aux multiples affirmations précédentes, le parenchyme médullaire ne semble pas contenir de "kystes" fermés primitifs et les lésions du tissu interstitiel sont loin d'être constantes.

13 - L'association avec diverses dysplasies ou dystrophies urinaires paraît relativement fréquente, tout particulièrement avec la dégénérescence kystique des muqueuses excréto-urinaires.

14 - L'ectasie canaliculaire précalicielle est une affection congénitale. L'existence de formes familiales authentiques est certaine, mais celles-ci demeurent jusqu'à présent d'observation assez exceptionnelle.

15 - Les images radiologiques de l'ectasie canaliculaire précalicielle sont souvent confondues avec la tuberculose rénale, la nécrose papillaire et diverses néphrocalcinoses; en réalité, la différenciation de ces états est aisée. Seuls présentent une vraie ressemblance radiologique certains reflux canaliculaires pyélographiques, des images calicielles vues de trois-quarts, et surtout les "stases" précalicielles physiologiques qui posent un problème nosologique délicat avec les formes mineures de la maladie.

16 - Les différentes affections "multikystiques" du parenchyme rénal sont passées en revue afin de mieux situer la place et les frontières

nosologiques de l'ectasie canaliculaire précalicielle.

17 - Une forme "monokystique centropapillaire diffuse" n'est peut-être qu'artificiellement rattachée à la maladie de Cacchi et Ricci. Elle est définie par la présence, au niveau de chaque papille, d'une cavité unique reliée au calice correspondant par un fin pertuis. Elle semble posséder des traits particuliers qui la différencient de la nécrose papillaire chronique et des diverticuloses paracalicielles. Ainsi, malgré l'absence d'originalité clinique et de toute étude anatomique, cette variété mérite une autonomie, dût-elle être provisoire.

18 - Il n'existe pas de traitement à visée étiologique, ni pour l'ectasie canaliculaire précalicielle, ni pour la monokystose centropapillaire diffuse. Des mesures thérapeutiques seront prises quand des complications apparaissent et seront adaptées à la nature de celles-ci.

o
o o

Vu, le Président de Thèse
Professeur Jean HAMBURGER

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABESHOUSE B.S. et ABESHOUSE G.A.
Sponge Kidney : a review of the literature and a report of five cases
J. Urol. 84 : 252 (1960)

2 - Dell'ADAMI G. et BORELLI G. (1955) : cités par ABESHOUSE

3 - Dell'ADAMI G. et MENEGHINI C.
Il "rene a spugna", la prima osservazione in consanguinei
Arch. Ital. Urol., 27 : 81 (1954)

4 - Dell'ADAMI G. et TOTI B.
Contributo alla conoscenza della dilatazione cistica delle vie urinarie prepelviche (Rene a spugna ?)
Atti Acad. Sc. Ferrara, 28 : 1 (1949)

5 - ALLEN A.C.
The Kidney
Grune & Stratton Ed., New-York (1951)

6 - ALKEN C.E., SOMMER F. et KLING F.
Renovasographie vor Teilresektion der Niere bei Markcystensteinbildung im oberem
Z. Urol., 44 : 569 (1951)

7 - ALONSI B.
Quatre cas de rein éponge unilatéral
Ann. Radiol. Diagn. (Bologna), 34 : 495 (1961)

8 - ANDERSON W.A.D.
Pathology
Mosby Ed., St Louis (1948)

9 - ANDRIEU J.L.H.
Contribution à l'étude d'une variété rare de rein polykystique du nouveau-né
Thèse. Paris (1958)

10 - ANTOINE B., PATTE D., et BARCELO R.
Conséquences rénales du manque de potassium
Actual. Néphrol. Hôp. Necker, Flammarion Ed. Paris (1962)

11 - ARENA C. et SIRACUSANO F.
Su di un raro caso di rene a spugna in una bambina di 10 anni
Acta Paed. Latina, 10 : 174 (1957)

12 - ARNOLD J.H.
A clinico-histologic consideration of renal malformations
J. Urol., 84 : 510 (1960)

13 - ASCHOFF L.
Pathologische Anatomie
G. Fischer Ed., Iéna (1936)

14 - AUVERT J.
Les reflux à partir du bassinet
J. Urol. (Paris), 63 : 824 (1957)

15 - AUVERT J.
Les reflux à partir du bassinet
51ème Session Assoc. Fr. Urol.,Paris (1957)

16 - BALESTRA G. et DELPINO B.
In tema di rene a spugna e di nefrocalcinosi
Radiol. Med. (Torino), 42 : 745 (1956)

17 - BEITZKE H. (1908) : cité par GÜNTHER

18 - BERAUD C., DEFRENNE P. et BRESSIEUX R.
Le diagnostic des diverticules caliciels au cours de l'urographie chez l'enfant; à propos de deux observations
J. Radiol., 42 : 51 (1961)

19 - Dalla BERNARDINA L. et RIGOLI E.
Studio anatomoradiologico del rene a spugna parcellare
Riv. Anat. Pat. Oncol. (Padova), 13 : 673 (1958)

20 - BERNIER J., CHARBONNEAU R. et SALTIEL J.
L'ectasie tubulaire rénale dite "rein en éponge"
Union Méd. Canada, 91 : 370 (1962)

21 - BIALESTOCK D.
Morphogenesis of renal cysts in stillborn, studied by microdissection technique
J. Path. Bact., 71 : 51 (1956)

22 - BITTAR E.E. et MISANIK L.
Renal necrotizing papillitis
Am. J. Med., 34 : 82 (1963)

23 - BRAIBANTI T. (1949) : cité par ABESHOUSE

24 - BRUNI P.
Rene a spugna, associato a cistopatic cistica
Urologia, 21 : 148 (1954)

25 - BUNTIG C.H.
Congenital cystic Kidney and liver with a family tendancy
J. Exper. Med., 8 : 271 (1906)

26 - CABANNE F., BARON F. et CABANNE F.
Rein en éponge congénital ou maladie kystique médullo-rénale
Atti Soc. Ital. Urol., XXXème Congr., Napoli (1957)

27 - CACCHI R. et MARINI A.
La malattia cistica delle piramidi renali o "Rene a spugna"
in : "Le malattie cistiche del rene", Cremona Nuova Ed. ,Crémone (1957)

28 - CACCHI R. et RICCI V.
Sopra una rara e forse non ancore descritta affezione cistica delle piramidi renali ("rene a spugna")
XXIème Congr. Soc. Ital. Urol.,Bologna (1948)

29 - CACCHI R. et RICCI V.
Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales, le "rein en éponge"
J. Urol. (Paris), 55 : 497 (1949)

30 - CAMPBELL G.S., BICK H.D., PRAHEL E., PAULSEN E.P., LOBER P.H., WATSON C.J. et VARGO R.L.
Bleeding oesophageal varices with polycystic liver; report of three cases
N. Engl. J. Med.,259 : 904 (1958)

31 - CARINATI A.
In tema di displasie cistiche renali con particolare riguardo ad un caso di rene a spugna
Radiol., 12 : 79 (1956)

32 - CASTELLANI F.
Tesi di specializzazone in radiologia
Univ. Padua Press (1954)

33 - CETNAROWICZ H., CZECHOWSKA Z., KOPEC M. et ZABOKRZYCHI J.
Maladie kystique des pyramides rénales
Polski Przegl. Radiol., 22 : 223 (1958)

34 - CIRLA A. et GALDINI R.
Contributo allo studio del rene a spugna
Radiol. Med. (Torino), 42 : 605 (1956)

35 - COLIEZ R.T.
La nécrose papillaire du rein
J. Radiol., 43 : 361 (1962)

36 - COUVELAIRE A.
Discussion rapport FEY "Diverticules kystiques des calices"
J. Urol. (Paris), 57 : 195 (1951)

37 - CRAIG R.D.
Unilateral multicystic disease of the kidney
Brit. J. Urol., 34 : 19 (1962)

38 - CUPPINI R. et SESTILI F.
Le rein éponge médullaire avec calcifications endocavitaires multiples
Panminerva Med., 4 : 119 (1962)

39 - DAMM E. (1932) : cité par ABESHOUSE

40 - DAMMERMANN H.J.
Markcystenniere unter dem Bild einer Solitärcysts
Z. Urol., 44 : 30 (1951)

41 - DARGET R. et BALLANGER R.
Sur un cas de rein "en éponge"
J. Urol. (Paris), 60 : 713 (1954)

42 - DELMAS, RACHOU, PHILIPPON et BENEJAM
Reins "en éponge"
J. Radiol., 39 : 844 (1958)

43 - DELZOTTO S. et TURCHETTO P.
Il rene a spugna
Urologia, 22 : 240 (1955)

44 - DETRIE P.
Le rein éponge
Presse Méd., 60 : 654 (1952)

45 - DUCROT H. : Communication personnelle

46 - EKSTROM T., ENGFELDT B., LAGERGREN C. et LINDVALL N.
Medullary sponge Kidney
Almqvist et Wiksells Ed., Stockholm (1959)

47 - EKSTROM T., ENGFELDT B., LAGERGREN C. et LINDVALL N. (1960) :
Cités par KERR

48 - EVANS J.A. :
Medullary sponge kidney
Am. J. Roentgenol., 86 : 119 (1961)

49 - FEY B.
Dégénérescence kystique des muqueuses des voies excrétrices
J. Urol. (Paris), 55 : 86 (1949)

50 - FEY B.
Discussion rapport HICKEL "Un cas de rein en éponge".
J. Urol. (Paris), 59 : 411 (1953)

51 - FEY B., GOUYGOU C. et TEINTURIER J.
Diverticules kystiques des calices
J. Urol. (Paris), 57 : 3 (1951)

52 - FILIPIAK- MIASTKOWSKA I. et JANUSZEWSKA W.
Rein en éponge ou dégénérescence kystique des pyramides rénales
Pédiat. Pol., 37 : 631 (1962)

53 - FIUMICELLI A., SAMMARCO G. et VERDECCHIA G.C.
Rene a spugna midollare e nefrocalcinosi : diagnosi differenziale
Radiol. Med., 42 : 1018 (1956)

54 - FLEISCHNER F.G., BELLMAN S. et HENKEN E.M.
Papillary opacification in excretory urography
Radiology, 74 ; 567 (1960)

55 - FONTOURA H. et MADUREIRA
Doença quistica das piramides renais (Rimen esponja)
J. Soc. Cienc. Med. Lisbon., 117 : 6 (1953)

56 - FOURNIER H., DELAHYE R.P., PHILIPPE Y. et DEBONNIERE C.
Le rein en éponge
Ann. Radiol., 4 : 869 (1961)

57 - GAMBACCINI P.
Studio clinico-radiologico delle displasie cistiche del rene in base a nuovi orientamenti morfogenetici
Radiol. Med., 40 : 336 (1954)

58 - GAYET R.
Discussion rapport HICKEL "Un cas de rein en éponge"
J. Urol. (Paris), 59 : 409 (1953)

59 - GIANNONI R., VIDAL B. et ENGLARO C.
Contributo alla casistica del rene a spugna
Urologia, 23 : 625 (1956)

60 - GIBBA A. et GANDINI D.
Contributo casistico allo studio dell rene a spugna
Urologia, 21 : 596 (1954)

61 - GIORDANO G.
Rene a spugna (caso con ipertensione a crisi)
Nuntius Rad., 22 : 380 (1956)

62 - GOUYGOU C.
La dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires
Ann. Anat. Pathol., 1 : 170 (1956)

63 - GOUYGOU C.
Le rein en éponge
Actual. Néphrol. Hôp. Necker, Flammarion Ed., Paris (1960)

64 - GUNTHER G.W.
Die Markcysten der Niere
Z. Urol., 43 : 29 (1950)

65 - HAMBURGER J., RICHET G., CROSNIER J. et FUNCK-BRENTANO J.L.
L'insuffisance rénale
Springer Ed., Berlin (1962)

66 - HELLSTRÖM J.
Calcification and calculus formation in a series of seventy cases of primary hyperparathyroïdism
Brit. J. Urol., 27 : 387 (1955)

67 - HICKEL R.
Un cas de "rein en éponge"
J. Urol. (Paris), 59 : 408 (1953)

68 - HINKEL C.L.
Opacification of renal pyramids in intravenous urography
Am. J. Roentgenol., 78 : 317 (1957)

69 - HINKEL C.L. et SANTINI L.C.
Polycystic disease of kidney in infants; nephrograms following intravenous urography
Am. J. Roentgenol., 76 : 153 (1956)

70 - HOGNESS J.R. et BURNELL J.M.
Medullary cysts of kidneys
Arch. Int. Med., 93 : 355 (1954)

71 - HOLM H.
Kystes rénaux pyélogéniques
Acta radiol., 24 : 87 (1948)

72 - IPACH H.F. et LARSEN L.L.
Roentgen manifestations of multiple cysts of the renal medulla
Radiology, 75 : 363 (1960)

73 - INCLAN-BULADO J.L.
Rinòn en esponja. Enfermedad quistica de las pyramides renales
Cirurg. Ginecol. Urol., 13 : 599 (1959)

74 - JOSSERAND P., ANNINO R., MIGNIERY L., ROUVES L. et MERLE H.
Le rein en éponge
Pédiatrie (Lyon), 7 : 31 (1952)

75 - KAMPMEIER O.F.
A hitherto unrecognized mode of origin of congenital renal cysts
Surg. Gynec. Obst., 36 : 208 (1923)

76 - KERR D.N.S., HARRISON C.V., SHERLOCK S. et MILNES WALKER R. (1961):
Cités par KERR

77 - KERR D.N.S., WARRICK C.K. et HART-MERCER J.
A lesion resembling medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis
Clin. Radiol., 13 : 85 (1962)

78 - KOLLOWITZ A.A.
Kystes médullaires du rein (rein en éponge)
Z. Urol., 54 : 677 (1961)

79 - LAGERGREN C. et LINDVALL N.
Renal papillary necrosis
Acta Radiol., 49 : 249 (1958)

80 - LAGERGREN C. et LINDVALL N.
Medullary sponge kidney and polycystic disease of the kidney : distinct entity
Am. J. Roentgenol., 88 : 153 (1962)

81 - LAMBERT P.P.
Rein polykystique
Masson Ed., Paris (1943)

82 - LAMBERT P.P.
Polycystic disease of the kidney
Arch. Path., 44 : 34 (1947)

83 - LASKOWNICKI A.
Deux observations de rein en éponge (ren spongiosum)
Pol. Przegl. Chir., 34 : 563 (1962)

84 - LATHROP D.B.
Cystic disease of the liver and kidney
Pediatrics, 24 : 215 (1959)

85 - LEADBETTER W.F. (1951) : cité par ABESHOUSE

86 - LEMAITRE G., WEMEAU L. et BARON L.
Rein en éponge et néphrocalcinose
Lille Médical, 4 : 475 (1959)

87 - LEMAITRE G. et WILHELM J.
Les cavités pseudo-kystiques annexées aux calices
J. Radiol., 36 : 384 (1955)

88 - LENARDUZZI G.
Reperto pielografico poco comune (dilatazione delle vie urinarie intrarenali)
Radiol. Med., 26 : 346 (1939)

89 - LENARDUZZI G.
Un altro caso di dilatazione delle vie urinarie prepelviche
Radiol. Med., 26 : 884 (1939)

90 - LENARDUZZI G.
Sul rene a spugna
Radiol. Med., 35 : 992 (1949)

91 - LENARDUZZI G.
La forma circoscritta di rene a spugna
Radiol. Med., 37 : 776 (1951)

92 - LENARDUZZI G.
Evoluzione del rene a spugna
Radiol. Med., 38 : 57 (1952)

93 - LENARDUZZI G.
Rene a spugna parcellare
Radiol. Med., 38 : 1084 (1952)

94 - LENARDUZZI G.
Contributo alla etiologia del rene a spugna. Ricerche pielografiche nel pollo
Radiol. Med., 43 : 1125 (1957)

95 - LEVIN N.W., ROSENBERG B., ZWI S. et REID F.P.
Medullary cystic disease of the kidney with some observations on ammonium excretion
Am. J. Med., 30 : 807 (1961)

96 - LHEZ A.
Le rein en éponge
J. Urol. (Paris), 60 : 575 (1954)

97 - LINDVALL N.
Roentgenologic diagnosis of medullary sponge kidney
Acta Radiol., 51 : 193 (1959)

98 - LINDVALL N.
Renal papillary necrosis. A roentgenographic study of 155 cases
Acta Radiol., Suppl. 192 (1960)

99 - LOWEN W. et SMYTHE A.D.
Cystic disease of the renal pyramids : "Medullary sponge kidney"
Med. J. Aust., 49 : 60 (1962)

100 - MAITRE C., LEFEBVRE J. et SAUVEGRAIN J.
Ectasie pré-calicielle des tubules rénaux chez l'enfant. Reins en éponge ou reins polykystiques ?
Ann. Radiol., 4 : 887 (1961)

101 - Mc KENNA C.M. et KAMPMEIER O.F.
A consideration of the development of polycystic kidney
J. Urol., 32 : 39 (1934)

102 - MADUREIRO de F.Y. : cité par ABESHOUSE

103 - MANDEL E.E.
Renal medullary necrosis
Am. J. Med., 13 : 322 (1952)

104 - MARINI A. (1957) : cité par ABESHOUSE

105 - MASETTO I. et BRAGGION P.
Rene a spugna; contributo allo studio clinico-radiologico e casistica
Nuntius Rad., 22 : 47 (1956)

106 - MASON T. (1955) : cité par ABESHOUSE

107 - MATHES R.I. et BERRI H.G.
Rinon en esponja
Rev. Argent. Urol., 24 : 383 (1955)

108 - MATOUSCHEK E. et WULLE C.
Spongiose médullaire rénale
Urol. Int., 14 : 239 (1962)

109 - MERLE M.
Le rein en éponge
Thèse. Lyon (1951)

110 - MILLER F.
Sponge kidney
J. Urol., 87 : 770 (1962)

111 - MONASTERIO G. et GIAMPALMO A.
in "Encyclopedia Medica Italiana", Sansoni Ed., Firenze (1954)

112 - MOREL F. et GUINNEBAULT M.
Les mécanismes de concentration et dilution de l'urine
J. Physiol., 58 : 75 (1961)

113 - MORTENSEN J.D. et EMMETT J.L.
Nephrocalcinosis : a collective and clinopathologic study
J. Urol., 71 : 398 (1954)

114 - MULVANEY W.P. et COLLINS W.T.
Cystic disease of the renal pyramids
J. Urol., 75 : 776 (1956)

115 - MURPHY W.K., PALUBINSKAS A.J. et SMITH D.R.
Sponge kidney
J. Urol., 85 : 866 (1961)

116 - NARATH P.A.
The pyelocanalicular backflow
in "Renal Pelvis and Ureter", Grune & Stratton Ed., New-York (1951)

117 - NEUHAUS W
Multiples Zystem der Tubuli recti
Fortschr. Röntgenstr., 84 : 108 (1956)

118 - NEVEU J.
Un cas de "maladie kystique multiple des pyramides rénales"
J. Urol. (Paris), 56 : 564 (1950)

119 - NORRIS R.F. et HERMAN L.
The pathogenesis of polycystic kidneys. Reconstruction of cystic elements in four cases
J. Urol., 46 : 147 (1941)

120 - NOSNY P., CAYRET A., PICCA M. et RAVIX P.
Rein "en éponge"
Presse Méd., 71 : 571 (1963)

121 - ODA K., HIRATAKE Y., et INOUÉ S.
Deux cas de rein en éponge avec calculs urinaires
Acta Urol. Jap., 8 : 360 (1962)

122 - OECONOMOS N.
Dégénérescence kystique de la muqueuse des voies excrétrices, ou urétérite et cystite kystique
J. Urol. (Paris), 56 : 33 (1950)

123 - PADOVAN Q.
Etude des clearances au cours du rein en éponge
Arcisped. Soc. Anna Ferrara Riv., 11 : 427 (1958)

124 - PALUBINSKAS A.J.
Medullary sponge kidney
Radiol., 76 : 911 (1961)

125 - PANSADORO V. (1952) : cité par ABESHOUSE

126 - PELOT G.
Discussion rapport HICKEL "Un cas de rein en éponge"
J. Urol. (Paris), 59 : 410 (1953)

127 - PELOT G.
Discussion rapport LHEZ "Le rein en éponge"
J. Urol. (Paris), 60 : 587 (1954)

128 - PENNISI S.A. et BUNTS R.C.
Sponge Kidney
J. Urol., 84 : 246 (1960)

129 - PETKOVIC S.
Contribution à l'étude de la maladie kystique des pyramides rénales
J. Urol. (Paris), 58 : 425 (1952)

130 - PITTS R.F.
Some reflexions on mechanism of actions of diuretics
Am. J. Med., 24 : 745 (1958)

131 - POLLASTRI S., SALATI O. et FRASSINETI A.
Sul rene a spugna
Arch. Ital. Urol., 32 : 59 (1959)

132 - POTTER E.L.
Pathology of the fetus and the new born
Year Book Publishers Ed.,Chicago (1952)

133 - POWELL R.E.
A no· usual congenital deformity of the kidney
Canad. M.A.J., 60 : 48 (1949)

134 - PRATHER G.C. (1941) : cité par ABESHOUSE

135 - PROSPERI F. et FIDENZONI L.
Contribution à la connaissance du rein en éponge et ses complications (présentation de deux observations cliniques)
Minerva Urol., 14 : 81 (1962)

136 - QUINARD J., MARTIN H. et MOINE D.
A propos de deux cas de spongiose rénale
J. Radiol., 43 : 311 (1962)

137 - REBOUL G., PELISSIER M. et BELTRANDO L.
A propos d'un cas de rein en éponge
J. Radiol., 39 : 795 (1958)

138 - REILLY B.J. et NEUHAUSER E.B.D.
Renal tubular ectasia in cystic disease of kidney and liver
Am. J. Roentgenol., 84 : 546 (1960)

139 - ROBERT F.
Maladie kystique des pyramides rénales ou rein en éponge
Vie Méd., 43 : 1125 (1962)

140 - RONCHITELLI R. et BELON A.
Considérations sur le rein "en éponge"
Policlinico, 60 : 1241 (1953)

141 - RONCORONI L.
Le calcificazioni della loggia renale nelle formazioni cistiche et nei tumori
Radiol. Med., 42 : 953 (1956)

142 - ROSSE W.F., WALDMANN T.A. et COHEN P.
Renal cysts, erythropoïetin and polycythemia
Am. J. Med., 34 : 76 (1963)

143 - ROYER P., LESTRADET H., NORDMANN R., MATHIEU H. et RODRIGUEZ-SORIANO J.
Etude sur quatre cas d'acidose tubulaire chronique idiopathique avec hypocitraturie
Ann. Pédiatr., 9 : 188 (1962)

144 - ROYER P. et PRADER A.
Les insuffisance congénitales du tubule rénal chez l'enfant
Expans. Sc. Fr. Ed., Paris (1957)

145 - RUBENSTEIN M., MEYER R. et BERNSTEIN J.
Congenital abnormalities of urinary system
J. Pediat., 58 : 356 (1961)

146 - RUBIN E.L., ROSS J.C. et TURNER D.P.S.
Cystic disease of the renal pyramids (sponge kidney)
Clin. Radiol., 10 : 134 (1959)

147 - SALVAN C.
Contribution à l'étude du rein éponge
Thèse. Toulouse (1955)

148 - SAMARI H.
Contribution à l'étude du diagnostic radiologique de la spongiose des pyramides rénales
Mémoire Certif. Et. Sp. Rad., Paris (1955)

149 - SANCHEZ-LUCAS J.
Morphogénèse du rein polykystique
Sem. Hôp., 71 : 2793 (1951)

150 - SECREST P.G. et KENDIG T. A.
Medullary sponge kidney. Roentgen diagnosis of three cases
Radiology, 76 : 920 (1961)

151 - SEVERI A.
Gravi alterazioni congenite dell'apparato urinario in soggetto con "situs viscerum inversus"
Arch. Ital. Anat. Istol. Patol., 19 : 381 (1946)

152 - SHERLOCK S.
Disease of the liver and biliary system
2ème éd., Blackwell Scientific Publications Ed., Oxford (1958)

153 - SHOTARA SATO
Sponge kidney. Report of a case
Acta Méd. Biol., 5 : 9 (1957)

154 - Di SIENO A. et GUARESCHI B.
Il quadro radiologico del rene a spugna midollare
Radiol. Clin. (Basel), 25 : 80 (1956)

155 - Di SIENO A. et GUARESCHI B.
Il rene a spugna midollare con calcosi multipla endocavitaria ed i suoi possibili rapporti con la nefrocalcinosi
Radiol. Med., 42 : 167 (1956)

156 - Di SIENO A. et GUARESCHI B. (1957) : cité par ABESHOUSE

157 - SKUTIL V. et PAYER J.
Spongiose kidney
Rozhl. Chir., 41 : 485 (1962)

158 - SMITH C.H. et GRAHAM J.B.
Congenital medullary cysts of the kidney with severe refractory anemia
Am. J. Dis. Child., 69 : 369 (1945)

159 - STAMMEN H. (1913) : cité par GÜNTHER

160 - STEWART H.
Calcification and calculus formation in the upper urinary tract
Brit. J. Urol., 27 : 353 (1962)

161 - STRAUSS M.B.
Clinical and pathological aspects of cystic disease of the renal medulla
Ann. Int. Med., 57 : 373 (1962)

162 - TOUDOIRE A. et DEBONNIERE C.
Une anomalie curieuse de l'appareil urinaire : spongiose rénale associée à un urétère borgne
J. Urol. (Paris), 66 : 445 (1960)

163 - TRICOMI G. et PERLLI A.
Rene a spugna in sogetto luètico affetto da tubercolosi pulmonare
Gaz. Int. Med. Chir.,59 : 60 (1955)

164 - TRUC E.LEVALLOIS, COLIN, HENRIET
Rein éponge
J. Urol. (Paris), 65 : 96 (1959)

165 - VERMOOTEN V.
Congenital cystic dilatation of the renal collecting tubules
Yale J. Biol. Med., 23 : 450 (1951)

166 - VESPIGNANI L.
Sull'associazione delle varie forme della malattia cistica renale
Radioth. Radiobiol. Fis. Med., 5 : 483 (1951)

167 - VESPIGNANI L.
Rene a spugna. Considerazioni su 9 casi
Ann. Radiol. Diagn., 31 : 276 (1958)

168 - VIALA J.P. et NAHON A.S.
Deux cas de "reins spongieux"
J. Urol. (Paris), 58 : 27 (1952)

169 - VIALA J.P.
Deux cas de reins spongieux
Bull. Mem. Soc. Chir. Paris, 43 : 66 (1953)

170 - VIRCHOW R. (1892) : cité par ABESHOUSE

171 - WATCHI J.M. : Communication personnelle

172 - WEBSTER G.D., HUTH E.J., ELKINTON J.R. et Mc CANCE R.A.
The renal excretion of hydrogen ion in renal tubular acidosis.
II. Quantitative response to the carbonic anhydrase inhibitor acetazolamide
Am. J. Med., 29 : 576 (1960)

173 - WRONG O. et DAVIES H.E.T.
The excretion of acid in renal disease
Quart. J. Med., 28 : 259 (1959)

174 - ZAFFAGNINNI B. et MACCHITELLA E. (1955) : cités par ABESHOUSE.

o
o o

TABLE DES MATIERES

Introduction ..... page 1

Historique 3

Etude clinique 7

- Fréquence 7
- Conditions étiologiques 8
- Symptomatologie fonctionnelle 8
- Examen physique 10

Etude radiologique 12

- Les critères morphologiques 13
- Le critère topographique 14
- Un critère chronologique : précocité d'apparition des images urographiques 15
- Néphrocalcinoses médullaires 16
- Autres éléments de la sémiologie radiologique 17
- Particularités techniques 18
- Evolution des images radiographiques 19
- Quelques images à discuter 20

Exploration métabolique 21

- Clearance de l'urée, du mannitol, du P.A.H., élimination de la P.S.P. 26
- Etude de la capacité rénale à corriger une agression acide 26
- Etude de la capacité rénale à corriger une agression alcaline 30
- Exploration de l'activité de l'anhydrase carbonique 31
- Capacité rénale à concentrer et diluer les urines 32

Présomption sur l'allure évolutive . Pronostic et traitement ... 33

Etude anatomique 35

- Aspect macroscopique 35
- Aspect microscopique 36

Problèmes étiologiques et pathogéniques 41
- La maladie de Cacchi et Ricci, affection congénitale 41
- La maladie de Cacchi et Ricci, affection familiale ?..... 42
- Hypothèses pathogéniques 44
Diagnostic différentiel et problèmes nosologiques généraux 46
- Diagnostic clinique 46
- Diagnostic radiologique 46
- Eléments différentiels entre l'ectasie canaliculaire précalicielle et les autres affections plurikystiques du parenchyme rénal 51
La monokystose centropapillaire diffuse 57
Conclusions 60
Bibliographie 64

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9ℭ